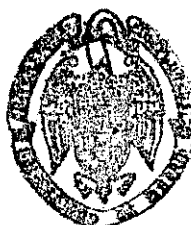


Universidad Complutense de Madrid
Facultad de Medicina

**TECNICA DE MULTIFRAGMENTACION OSEA
PARA LA CORRECCION INMEDIATA
DE LA ESCAFOCEFALIA**



Tesis Doctoral
María Jesús Muñoz Casado
1997



ARCHIVO

INFORME DEL DIRECTOR DE LA TESIS

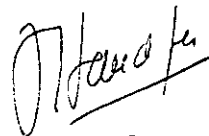
JOSE IGNACIO LANDA GARCIA, Profesor Asociado del Departamento de Cirugía de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid.

HACE CONSTAR: que Dña Maria Jesús Muñoz Casado ha realizado el trabajo de su Tesis Doctoral " TECNICA DE MULTIFRAGMENTACION OSEA PARA LA CORRECCION INMEDIATA DE LA ESCAFOCEFALIA " y finalizado el mismo bajo mi dirección.

Revisado el presente trabajo creo que reúne las condiciones para su presentación con objeto de obtener el Grado de Doctor.

Vº Bº
EL TUTOR (2)

El Director de la Tesis



Fdo.: _____
(Fecha y firma)

DNI

28-X-97
Fdo.: JOSE IGNACIO LANDA GARCIA
(Fecha y firma)

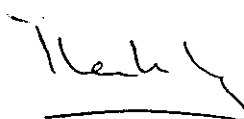
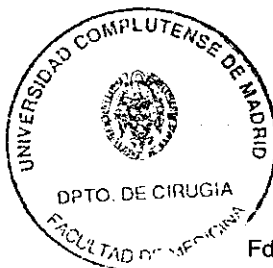
DNI 50017051D

INFORME DEL CONSEJO DE DEPARTAMENTO

La Tesis Doctoral "Técnica de multifragmentación ósea para la corrección inmediata de la escafocefalia", realizada por Dña. María Jesús Muñoz Casado, bajo la dirección del - Prof. D. José Ignacio Landa García, ha sido considerada por el Consejo del Departamento apta para ser presentada ante el Tribunal Calificador.

Fecha reunión
Consejo Departamento
14 de Mayo de 1997

El Director del Departamento



Fdo.: Prof. J.L. Balibrea
(Fecha y firma)

AGRADECIMIENTOS.

La finalización de este trabajo ha sido posible gracias a la colaboración de una serie de personas a las que quiero recordar en este momento.

En primer lugar agradezco al Dr. Jose Ignacio Landa García, Director de esta Tesis, su apoyo y colaboración para llevar este proyecto a su fin.

Al Dr. J. Esparza Rodriguez de Trujillo, Jefe de Servio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Universitario "12 de Octubre", por las facilidades que me ha dado y, al resto de los miembros de los Servicios de Neurocirugía, Reanimación Pediátrica y Neurorradiología.

Al Dr. José Manuel Ortega Zufiria, mi especial agradecimiento por su amistad y ayuda incondicional.

2

*A mi marido. A mi hija.
A mis padres.*

INDICE

1. INTRODUCCION.	PAG.
1.1. CONCEPTO Y REVISION HISTORICA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS.	1
1.2. FISIOPATOLOGIA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS.	10
1.2.1. Embriología.	10
1.2.2. Suturas de la Bóveda Craneal.	16
1.2.3. Etiopatogenia de las Craneosinostosis.	27
1.2.4. Clasificación de las Craneosinostosis.	32
1.3. CONCEPTO Y REVISION HISTORICA DE LA ESCAFOCEFALIA.	41
1.4. ETIOPATOGENIA DE LA ESCAFOCEFALIA.	44
1.4.1. Crecimiento de la Bóveda Craneal en la Escafocefalia.	44
1.4.2. Diagnóstico y Tipos Morfológicos de la Escafocefalia.	45
1.5. CLINICA DE LA ESCAFOCEFALIA.	52
1.5.1. Diagnóstico clínico.	52
1.5.2. Diagnóstico neuro-radiológico.	53
1.5.3. Otros métodos diagnósticos.	58
1.6. TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LA ESCAFOCEFALIA.	67
1.6.1. Indicaciones.	67
1.6.2. Técnicas quirúrgicas utilizadas.	70

2. PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS.	92
3. PACIENTES Y METODOS.	96
4. RESULTADOS.	139
5. DISCUSION.	161
6. CONCLUSIONES.	188
7. BIBLIOGRAFIA.	190

INTRODUCCIÓN.

1. INTRODUCCION.

1.1. CONCEPTO Y REVISION HISTORICA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS.

La fusión prematura de una o más suturas craneales recibe la denominación de craneosinostosis. Es una patología relativamente frecuente en la practica neuroquirúrgica, manifestándose clínicamente por una alteración de la morfología craneal normal.

El término craneosinostosis fue introducido por BERTOLOTTI en 1914, para aplicarlo al cierre precoz de las suturas craneales. La deformidad resultante no tenía necesariamente por qué producir una disminución en la capacidad craneal, como se creyó inicialmente.

Efectivamente, desde que en 1791 SÖMMERING (22,66), afirmara la importancia que tenían las suturas en el crecimiento del cráneo, y cómo el cierre precoz de una de ellas podía producir una alteración en su forma, comienza una etapa en la que se intentará establecer la diferencia entre craneosinostosis y craneoestenosis (30,50) . Este último término, lo aplicó RUDOLF VIRCHOW en 1852, cuando afirmó que el cierre precoz de una o más suturas podía reducir la capacidad craneal (40).

VIRCHOW, posteriormente, estudió junto a GRAEFE, pionero de la oftalmoscopia, la afectación visual en algunos pacientes con cierre precoz de las suturas (86).

Estos estudios motivaron los primeros intentos de clasificación de las craneosinostosis, aplicando nombres griegos a las deformidades craneales. Los tratamientos

quirúrgicos se plantearon en aquellos años, para prevenir las alteraciones visuales y las posibles alteraciones mentales (3,86,88) secundarias a la sinostosis de las suturas craneales.

La incidencia de las craneosinostosis es difícil de establecer, pero se estima entre 0,4 / 1000 y 1/1900 recién nacidos vivos (22,32).

En la mayoría de las series publicadas no se hace referencia a la existencia de factores hereditarios, apareciendo los casos de craneosinostosis de forma esporádica. Unicamente en las series publicadas por COHEN GRAHAM y LAJEUNIE, se menciona una incidencia familiar de un 2 y un 6% en la sinostosis sagital (13,32,51).

Otra característica general de las craneosinostosis es su mayor incidencia en los varones, 63% de los casos, en las series más importantes como las de SHILLITO, INGRAHAM y DAVID (1,22,45,87).

Existen también otros factores que necesariamente se deben conocer para comprender cuál ha sido la evolución en el tratamiento de esta patología.

Uno de ellos, quizás el más importante, es la rapidez de crecimiento del encéfalo en los primeros meses de vida. El ritmo de crecimiento no se modifica cuando se produce el cierre precoz de una o más suturas craneales, ya que el cráneo continua creciendo a expensas de las suturas que permanecen permeables (1,79,80,86,98,99), pero sí puede

ocasionar un aumento de la presión intracraneal.

Gracias a los trabajos de COPPOLETA , GIBLIN y ALLEY, citados en múltiples publicaciones (1,14,18,36,40), podemos conocer cómo progresa el crecimiento en relación a la edad.

El 25% del aumento del peso del cerebro se realiza en los dos primeros meses de vida, el 50% a los 6 meses y el 85% a los 10 meses, influyendo de forma significativa en la morfología y crecimiento del cráneo.

El aumento de la presión intracraneal puede producirse cuando se afecta una sola sutura, aunque con una frecuencia relativamente baja, siendo la incidencia mayor cuando la sinostosis es multisuturas (49,80,97,98) y la edad del paciente es superior a los 10 meses.

Secundariamente a la sinostosis de la sutura, el crecimiento del cráneo sigue unas normas ya establecidas en 1851 por VIRCHOW: El crecimiento compensador se realiza en dirección perpendicular a la sutura fusionada.

Estudios realizados más recientemente por DELASHAW en 1989 (23) sobre el crecimiento del cráneo, dependiendo de la sutura afectada, han permitido establecer unos patrones de las deformidades craneales.

Así, se ha demostrado que no solo se afecta la bóveda, sino que también la base del cráneo y la cara se pueden implicar (12,34,43,62,74,75).

Estos planteamientos pudieran hacer pensar que la causa primera de la sinostosis y de la alteración en la

morfología estaría en las suturas. Serían por tanto contrarios a la teoría expuesta por MELVIN L. MOSS en 1959, (60), quien sitúa la anomalía primaria en una malformación de la base del cráneo (no en las suturas), transmitiéndose fuerzas tensiles anormales a través de los tractos fibrosos de la duramadre que secundariamente producirían una sinostosis.

Revisión histórica de las Craneosinostosis.

Las variaciones en la morfología craneal han llamado la atención de los hombres desde la antigüedad, apareciendo referencias de cráneos dismórficos en documentos antiquísimos .

HOMERO en la Iliada describía a Thersite, guerrero aqueo, como el hombre más " feo " venido de Ilion debido, entre otras anomalías, al cráneo puntiagudo sobre el que crecía un vello plumoso. De esta primera descripción de un cráneo oxicefálico nos ha quedado la expresión de " cráneo thersitiano ", todavía utilizada para designar esta malformación .

Repetidas descripciones de cráneos dismórficos se han sucedido como en el caso de la diosa Cibeles, realizada por VIRGILIO con una cabeza de torre.

Numerosos testimonios de las civilizaciones más primitivas se han transmitido reflejadas en cuadros y estatuas, sugerentes de una craneosinostosis prematura.

Debido a las influencias mitológicas y quizás siguiendo unos patrones de " belleza " no acordes con los actuales, se intentáron imitar por distintos procedimientos provocando las denominadas " deformidades intencionales " que han existido desde la antigüedad hasta finales del último siglo.

Así, tenemos citas como la de HIPOCRATES, haciendo referencia a ciertas tribus situadas a orillas del Mar Negro, Asia Menor, Egipto y Libia, que inducían esas deformidades comprimiendo con bandas los cráneos de los recién nacidos después de haber modelado el cráneo con las manos.

Los medios que utilizaban eran variados e ingeniosos; en América central, por ejemplo, los cráneos de los indios eran comprimidos con unas planchas de madera que se fijaban sobre la frente, manteniéndolas hasta la edad de 10 años.

El término cráneo libanés utilizado por COHEN para denominar las pseudo-oxicefalias deriva de las deformidades intencionales de los kurdos de Armenia.

Se intentó, recopilando esas descripciones, agrupar las deformidades craneales y así aparecieron denominaciones como " acostadas " o " tendidas ", en las que la frente estaba aplanada.

Deformidades elevadas (levantadas), donde la presión-contrapresión se ejercía en los extremos anteriores y

posteriores de la bóveda craneal.

Deformidades cuneiformes, occipitales simples, y trilobuladas.

Como vemos, una larga lista de procedimientos y morfologías de los cráneos se podía conseguir aplicando compresiones de distintas maneras.

DELAIRE comentaba en sus narraciones, cómo la dureza de los tratamientos se prolongaba durante varios años y cómo era más importante la duración que la fuerza aplicada para obtener las deformidades.

Esas costumbres han existido en Europa y en Francia durante muchos años, particularmente en Normandía y Bretaña, como una " moda " ya que no influían sobre el desarrollo del Sistema Nervioso.

El cambio en la morfología del cráneo se debía a un crecimiento compensador que seguía la dirección en la que no existía presión.

Siguiendo el recorrido a lo largo de la Historia, encontramos que la primera descripción de una craneosinostosis la realizó HIPOCRATES 400 años antes de J.C., señalando la importancia de las suturas en la morfología del cráneo: " las cabezas de los hombres varían de unos a otros y las suturas de todos ellos no son constantes en su forma ".

El primer cráneo sin suturas fue descrito en 1495 por BENEDICH. Después LYCOSTHENE describió en 1557 una nueva

malformación craneal asociada a anomalías en manos y pies.

En 1791, SOEMERING ratificó la importancia de las suturas en el crecimiento del cráneo, denominando al cierre precoz de aquellas "sinostosis prematura", considerándola nefasta para el desarrollo del encéfalo y responsable de las deformidades de la bóveda craneal (22,105).

No se encontraron nuevas referencias hasta el siglo XIX, fecha en la que aparecieron los primeros estudios importantes sobre craneosinostosis. A partir de ese momento comenzaron las publicaciones sobre la ausencia de las suturas.

LANZONI, en 1809, publica la ausencia de la sutura sagital en un cráneo. ZINN, OTTO, y MACKENSIE en 1830, citados por MONTAUT (59), hacen referencia a la ausencia de todas las suturas de un cráneo humano.

Pero realmente quien sentó las bases patológicas de esta afección fue VIRCHOW en 1851 (22), introduciendo el término craneostenosis para describir ciertos cambios en la morfología del cráneo, como resultado del cierre prematuro de las suturas. Observó cómo al producirse la fusión precoz de dos huesos craneales, el crecimiento normal se inhibía en dirección perpendicular a la sutura cerrada y el crecimiento compensador se producía en dirección paralela.

Para él, esta deformación obstaculizaba el crecimiento normal del cráneo, por lo que el término craneostenosis implicaría una disminución de la cavidad craneal, con

afectación del encéfalo.

Este término, ha conducido a errores de concepto en lo que se refiere a la diferencia las craneosinostosis de las microcefalias.

Fue GRIEG, quien más tarde aclaró el concepto, al afirmar que el defecto o causa primera de la sinostosis residía en el cráneo y no en el cerebro (microcefalia).

Los primeros intentos de cirugía sobre esta patología para paliar los daños secundarios del encéfalo los realizaron KRAUSE y ELSBERG (86) mediante una craniectomía descompresiva temporal. Posteriormente LAMNELONGUE en 1890, realizó una craniectomía lineal paralela a la sutura sagital en un niño de 4 años de edad con una microcefalia (105). En 1892 LANE, citado por FOLTZ (30), practicó craniectomías lineales en forma de cruz sobre la sutura sagital (Figura 1).

Pero estas prácticas quirúrgicas, se comenzaron a realizar indistintamente sobre pacientes con microcefalias y sinostosis craneales, lo que mereció las críticas de JACOBI (40,86) en 1894 por la alta mortalidad (14 pacientes fallecieron de 33 casos intervenidos).

No obstante, reconoció que podrían ser útiles en los casos de " cierre precoz " de las suturas craneales (18).

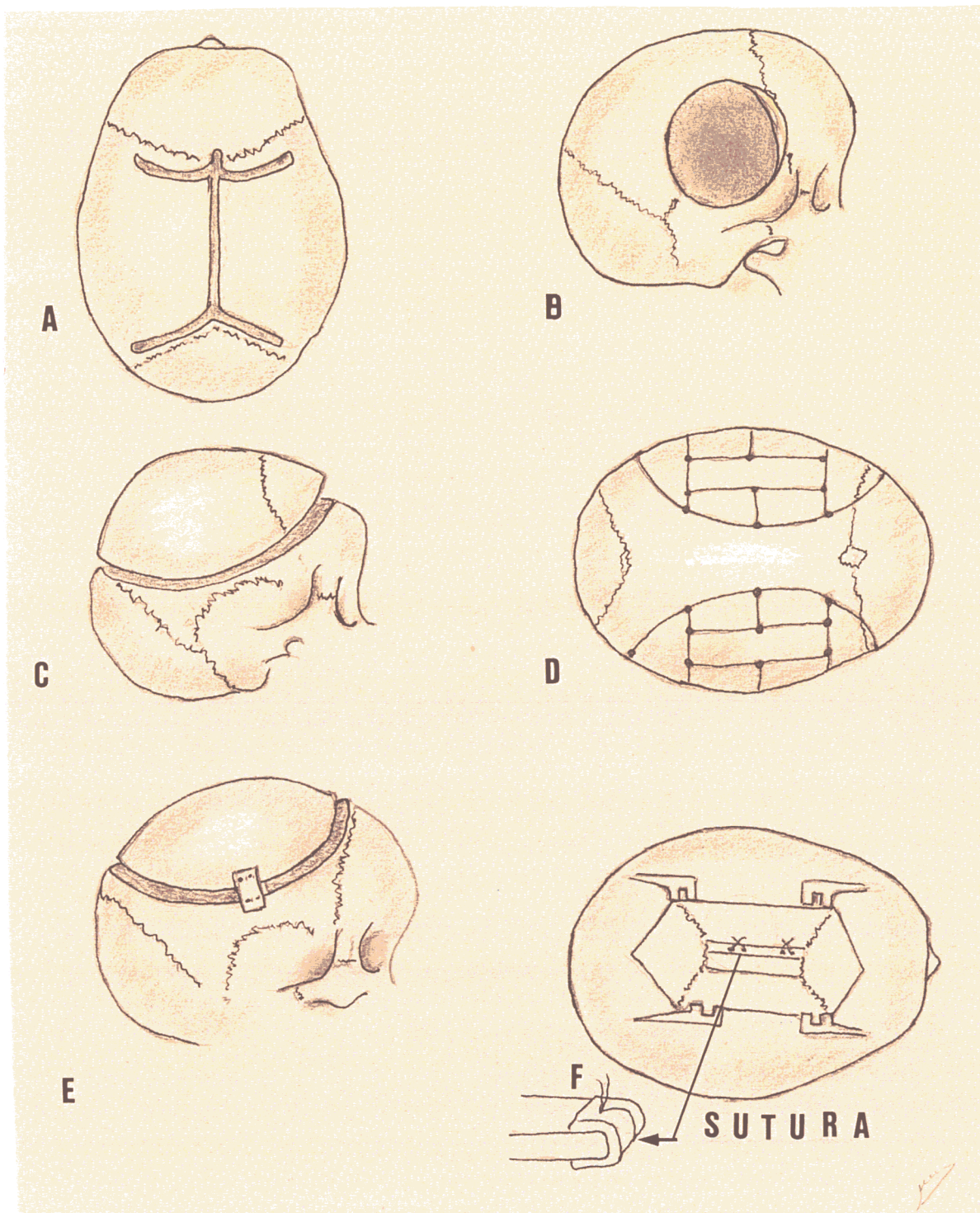


Fig.1.- A. Craniectomía Lineal. B. Craniectomía descompresiva temporal. C. Craniectomía circular. D. Fragmentación. King. E. Craniectomía - Dandy. F. Técnica Matson - Shillito.

1.2. FISIOPATOLOGIA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS.

1.2.1. Embriología.

Desarrollo de las hojas germinativas Ectodérmica y Mesodérmica.

Progresivamente desde la primera semana después de la fecundación, se van produciendo cambios que van a permitir la aparición de los distintos estadios hasta llegar a una fase en la que se iniciará el desarrollo del Sistema Nervioso Central (S.N.C) y de sus cubiertas.

En el 8º día se pueden diferenciar en el blastocito los denominados polo animal o embrionario y polo vegetativo o trofoblasto.

Las células del polo embrionario se convierten, por diferenciación en dos capas bien definidas. Una de ellas, formada por células poliédricas pequeñas, es la capa germinativa endodérmica y una segunda capa de células cúbicas altas es la llamada capa germinativa ectodérmica. Al conjunto formado por las dos se le denomina "disco germinativo bilaminar".

Entre las células de la capa ectodérmica aparece una pequeña cavidad que se denomina "cavidad amniótica".

En el 9º día las células del polo vegetativo forman una membrana delgada que se continúa con las células del endodermo, será la futura cavidad o saco vitelino.

Hacia finales de la 2ª semana el disco germinativo está formado por dos capas de células, la capa germinativa ectodérmica que formará el suelo de la cavidad amniótica y la capa germinativa endodérmica que formará el techo del saco vitelino.

Entre los días 15 y 16, aparece una línea en la superficie del ectodermo orientada hacia la cavidad amniótica llamada línea primitiva, en cuyo extremo distal surge una depresión o nódulo de HENSEN.

Las células de la capa ectodérmica se dirigen hacia la línea primitiva, y mediante un mecanismo de invaginación, emigrando por debajo del ectodermo hacia los márgenes laterales del disco germinativo, originarán una tercera capa o mesodermo.

Las células que se dirigen desde el nódulo de HENSEN hasta la lámina procordal, situada en la porción cefálica del disco germinativo, forman una prolongación a manera de tubo que se llamará prolongación notocordal.

El disco embrionario va cambiando su morfología, alargándose, y únicamente en la región cefálica permanecerá ensanchado.

Al finalizar la tercera semana las capas germinativas comenzarán a presentar diferenciaciones específicas.

De la 4ª a la 5ª semana, denominada período embrionario, las hojas germinativas dan origen a varios tipos de tejidos y órganos específicos .

Hoja germinativa Ectodérmica.

A finales de la tercera semana aparece un engrosamiento ovalado sobre el ectodermo que da lugar a la placa neural.

Los bordes de la placa se elevan apareciendo los pliegues neurales y el surco neural. Los pliegues se fusionan en la región del futuro cuello, avanzando en las direcciones cefálica y caudal formando el tubo neural. Hacia el día 25 se cierra el extremo cefálico o neuroporo anterior y el posterior en el día 27.

De esta forma queda formado el S.N.C con una porción estrecha o médula espinal y una cefálica más ancha con las vesículas cerebrales.

Hoja germinativa Mesodérmica.

A cada lado de la línea media aparecen unos bloques de tejido mesodérmico denominados somitos, expresándose a partir de este momento la edad del embrión por el número de ellos. En la 4ª semana las células de las paredes ventral y medial del somito proliferan y emigran hacia la notocorda formando un tejido laxo denominado Mesénquima o tejido conectivo joven (46,102).

Estas células mesenquimatosas pueden, por diferenciación, dar origen a fibroblastos, condroblastos y osteoblastos.

Condrogénesis.

El cartílago se forma a partir de las células mesenquimatosas y se puede observar en embriones de 5 semanas, rodeando al neuroporo.

Las células del mesénquima comienzan a proliferar y a redondearse dando lugar a los condroblastos, formando un tejido compacto llamado precartílago.

Los espacios intercelulares del precartílago tienen una sustancia fundamental o matriz con fibras de colágeno.

Según el tipo de matriz hay tres clases de cartílago: hialino, fibroso y elástico.

Osteogénesis.

Los osteoblastos se originan también del mesénquima que rodea al neuroporo superior. En una etapa inicial, los osteoblastos se disponen de forma irregular pero posteriormente se ordenarán en hileras. Secretan colágeno formando un hueso provisional o tejido osteoide. Esta sustancia proporciona al tejido un aspecto membranoso, por lo que se denomina osificación intramembranosa.

El hueso neoformado siempre está separado de los osteoblastos por una capa delgada de tejido osteoide.

Cuando algún osteoblasto queda atrapado en el hueso se forman osteocitos .

Desarrollo de la Bóveda Craneal.

El mesénquima original que aparece rodeando al cerebro en desarrollo se organiza rápidamente en dos capas:

La capa interna, endomeninge que dará origen a la piamadre y aracnoides y la capa externa o ectomeninge a partir de la que se originarán la duramadre y los huesos del cráneo (frontal, parietal, escama temporal y escama occipital).

Estos huesos crecen desde varios puntos o centros de osificación que aparecen aproximadamente en la 6ª semana de gestación (81).

Pero la bóveda craneal no estará completa hasta después del primer año de vida.

Esta cubierta encefálica, debe tener flexibilidad para amoldarse al rápido crecimiento del cerebro durante la gestación y después del parto, proporcionándose la existencia de las fontanelas y las suturas craneales.

Las suturas aparecen como respuesta a la organización de algunas fibras de la duramadre en haces, conocidas como septos (hoz cerebral y cerebelo, tentorio).

Estos haces ejercen fuerzas sobre el neurocráneo durante el crecimiento del cerebro y forman parte de la matriz funcional que gobierna o dirige el crecimiento y desarrollo del complejo craneofacial (60).

La existencia de fuerzas biomecánicas ejercidas en las áreas de mayor reflexión de la duramadre (suturas) parecen limitar la osificación durante el crecimiento del hueso en

esas zonas.

El crecimiento y desarrollo dependen, por lo tanto, de la satisfactoria y armoniosa interacción de los componentes, de la morfogenética y del crecimiento.

La desorganización en el tiempo y espacio puede llevar a una dismorfogénesis craneofacial.

El neurocráneo forma una cubierta protectora del encéfalo y el viscerocráneo da origen al esqueleto de la cara.

En una etapa inicial del desarrollo ambos están formados por mesénquima compacto, convirtiéndose posteriormente algunas zonas en hueso membranoso y otras en cartílago. Estas últimas pueden persistir toda la vida o presentar una osificación endondral.

El neurocráneo, que se localiza en la base del cráneo o condrocráneo, sufre una osificación endondral y en los huesos planos de la bóveda la osificación es intramembranosa.

La condricificación del mesénquima que rodea a la notocorda formará el cartílago paracordal o lámina basal.

La lámina basal se extiende desde la silla turca hasta los somitas occipitales que formarán cuatro esclerotomos. Uno desaparecerá y los otros tres formarán un cartílago que se fusionará con la lámina basal, constituyendo la base occipital.

El techo y los laterales del cráneo están formados por huesos planos de osificación intramembranosa separados por

unas bandas de tejido conectivo denominadas suturas.

En las zonas donde confluyen más de 2 huesos de la bóveda las suturas son amplias y se llaman fontanelas.

1.2.2. Suturas de la Bóveda Craneal.

El papel desempeñado por las suturas en el desarrollo y morfología de la bóveda craneal ha sido motivo de múltiples trabajos publicados en la literatura.

LEBOURG en 1931 y SEYDEL en 1932, fueron los primeros en estudiar la naturaleza y el papel desempeñado por las suturas tanto faciales como craneales (5,29,64,81,92). Hasta esas fechas se habían considerado como simples ligamentos.

Macroscópicamente la sutura normal en el momento del nacimiento, tiene una anchura de 1-10 mm, es rectilínea y va tomando progresivamente un aspecto dentelleado.

En la " vida " de las suturas se han descrito tres estadios:

En el primero, la sutura es joven; es el estadio inicial en el que existe una sinfibrosis.

En el segundo, la evolución está detenida; es el estadio adulto o sinartrosis.

Finalmente, nos encontramos con la sutura en fase terminal, en la que hay una sinostosis.

Histología de las suturas.

La existencia de tejido fibroso en las suturas ha sido descrita en varios trabajos de investigación, siendo los más acreditados los de PRICHARD en 1956 (22,81,92), quien describió cinco capas entre los extremos de los huesos. Para otros autores, como SCOTT (92), sólo existirían tres capas.

En general, se pueden describir de la forma siguiente:

I- Una capa externa de tejido fibroso, que se sitúa externa e internamente al hueso, al llegar a los extremos de estos (en la sutura) se desdobra y los rodea, uniéndolos al mismo tiempo. Es un tejido con capacidad osteogénica.

II- Capa transicional, situada entre el hueso y la capa limitante (es la procedente del desdoblamiento de la primera capa). Es una capa muy celular, con capacidad osteogénica.

III- Capa intermedia, en la que se encuentra el " núcleo " de actividad de la sutura, de consistencia blanda y muy vascular (Figura 2).

En las suturas se encuentran también dos tipos de células que intervienen en el crecimiento y remodelación craneal.

En primer lugar, los osteoblastos, que son numerosos en las superficies óseas de las suturas, siendo de mayor tamaño en esta localización que cuando aparecen en la duramadre, periostio y diploe.

Otras características de estas células, los osteoblastos

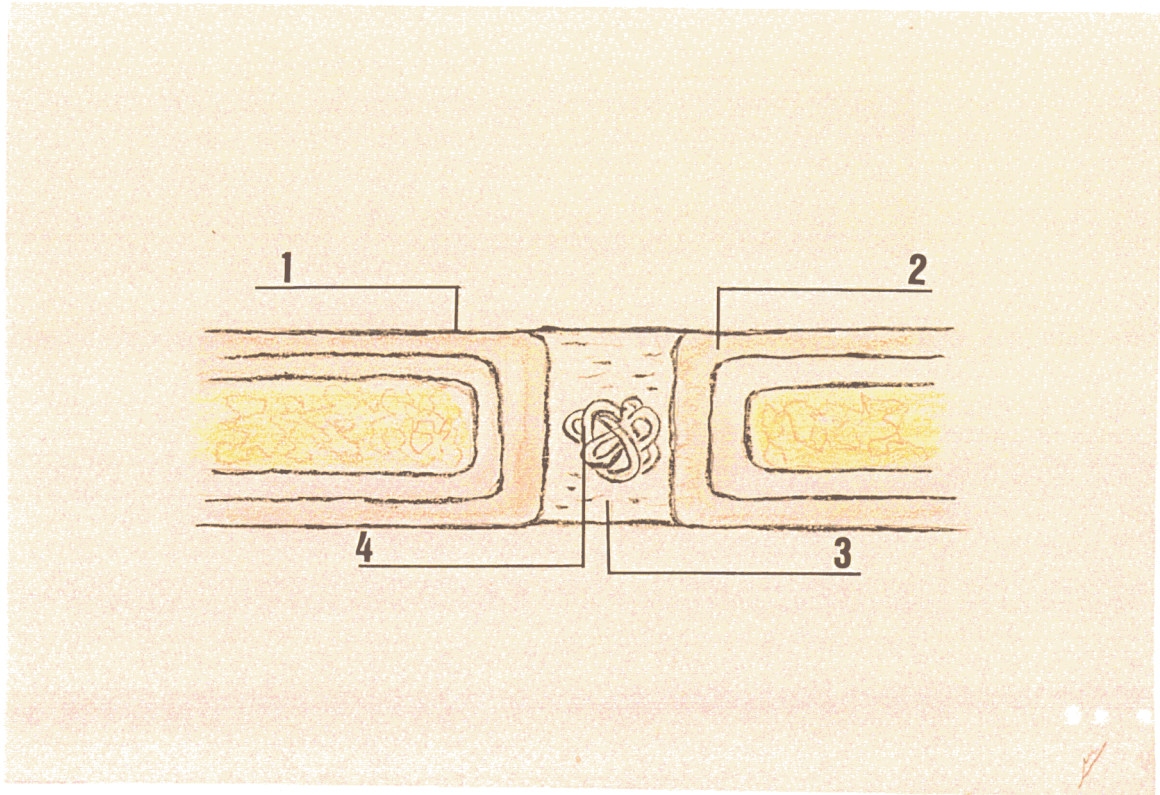


Fig.2. Esquema de una sutura de la bóveda craneal. 1. Capa de tejido fibroso. 2. Capa transicional. 3. Capa intermedia. 4. Capa de tejido altamente vascularizado. Núcleo.

de las suturas, son su tamaño grande y su citoplasma vacuolado, produciendo hueso con rapidez y en abundancia.

En segundo lugar, en el tejido fibroso del espacio sutural, las células que se pueden localizar son fibroblastos.

Por el contrario, los osteoclastos sólo se localizan en el diploe, no identificándose experimentalmente en otras zonas, siendo su misión reabsorber el hueso.

Para la remodelación del cráneo será imprescindible la presencia de ambos tipos de células.

Hasta llegar a la sinostosis fisiológica de las suturas, se han descrito tres estadios evolutivos referidos anteriormente que concluyen en una sutura sin actividad.

El inicio de la fusión de la sutura se ha considerado clásicamente en la tabla interna. Estudios posteriores citados por STRICKER (92) han demostrado que se inicia en ambas tablas, pero que progresa con mayor rapidez en la interna.

Histológicamente, en la capa intermedia, se produce una disminución de la vascularización, seguida de una degeneración grasa. En los bordes óseos de las suturas, aparecen unas travéculas que penetran en ellas a modo de puentes óseos y que se han denominado microespículas (9,10). Dichas espículas, se pueden ver también en las suturas patológicas a lo largo de la superficie dural.

PRICHARD y otros, refirieron en sus trabajos la existencia

de dichos puentes óseos sin comprender su significado exacto .

La explicación de su participación en el crecimiento del cráneo sería como sigue: el crecimiento del encéfalo transmite fuerzas tensiles desde la base del cráneo a la bóveda a través de los tractos fibrosos de la duramadre. Estas fuerzas pueden romper las microespículas permitiendo de esa forma la separación de los huesos y su crecimiento (9,10) .

El núcleo central de la sutura, experimenta en su evolución una isquemia y finalmente una fibrosis.

Cuando el crecimiento del cerebro cesa y la presión intracraneal disminuye, se inicia la sinostosis de las suturas.

Crecimiento de la Bóveda Craneal

El cráneo se considera la cubierta protectora del encéfalo, describiéndose en él dos zonas anatómicas; la bóveda, desarrollada por una osificación membranosa que permite una modelación rápida por la existencia de las suturas, y la base del cráneo, de predominio cartilaginoso y con un lento crecimiento.

Aunque son muchas las teorías existentes con respecto al crecimiento y morfología del cráneo, la más aceptada es la que insinúa la influencia ejercida por las estructuras que protege.

Esas estructuras son varias y entre ellas tenemos el encéfalo, globos oculares, estructuras óculomotoras, vías respiratorias y la parte alta de la vía digestiva (27,90)

Sin embargo, los mecanismos exactos que permiten las deformaciones óseas inducidas por el cerebro y otras estructuras deben también buscarse en las propiedades del tejido óseo, como son las corrientes piezoeléctricas (72).

El hueso es altamente cristalino como consecuencia del colágeno y apatita que entran a formar parte de su composición, comportándose como el cristal y generando corrientes eléctricas cuando es deformado y por lo tanto creando campos eléctricos.

Los efectos bioeléctricos pueden ser generados por varios caminos, produciendo potenciales eléctricos en las membranas de las células. Es entonces lógico pensar, que los osteoblastos y los osteoclastos, así como la matriz ósea, reaccionen con un potencial eléctrico por el abombamiento. El crecimiento es un balance entre reabsorción y aposición ósea (Figura 3). Cuando las fuerzas externas musculares o internas actúan curvando al hueso se generarán campos eléctricos, estimulándose una osteogénesis en la concavidad y una reabsorción en la convexidad (22).

Pero la forma última del hueso será posiblemente reflejo de las influencias genéticas y de las demandas mecánicas a las que se someta.

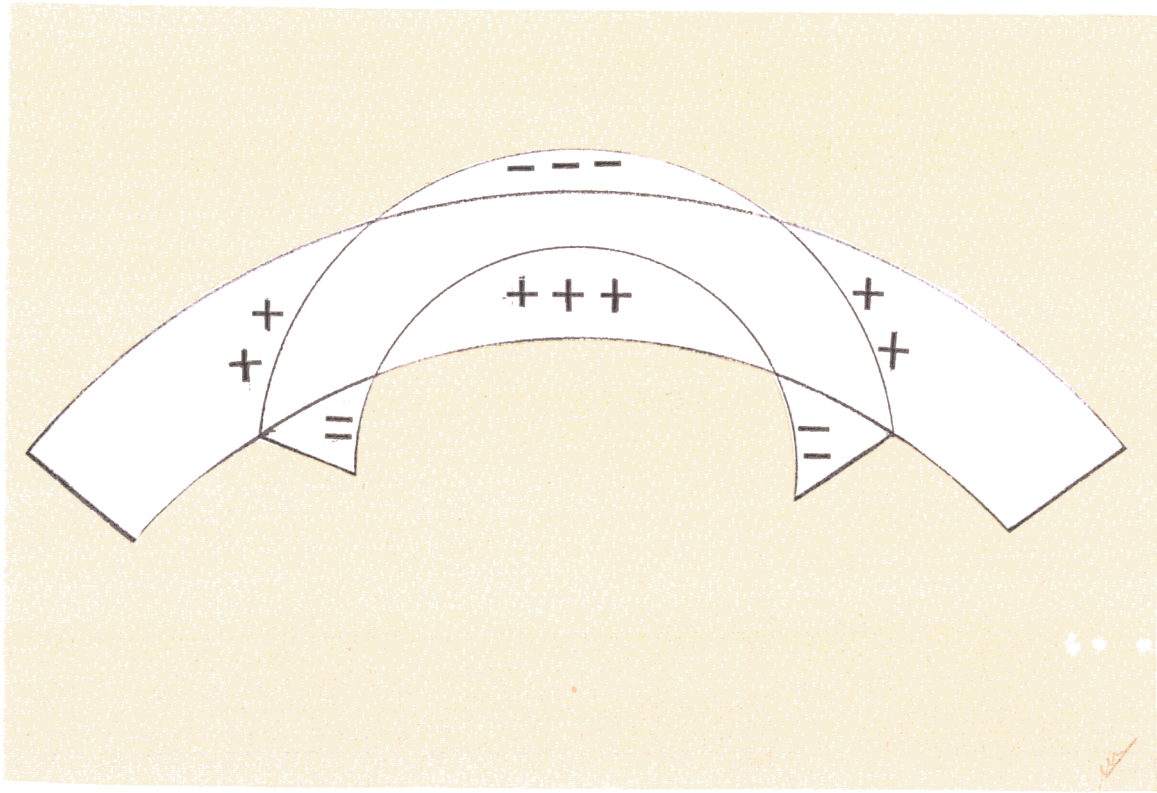


Fig.3. Esquema del mecanismo de crecimiento óseo a nivel de la bóveda craneal. + APOSICIÓN
- REABSORCIÓN.

Bóveda Craneal.

Los huesos frontal, parietal, escama temporal, y escama occipital son el resultado de centros de osificación que aparecen en la 6ª semana de gestación.

El hueso crece en forma radial dirigiéndose hacia las suturas. La localización de las suturas está predeterminada por las bandas fibrosas que la duramadre forma y que unen la base craneal con la bóveda a nivel de las suturas (Figura 4). Se originan a partir de cinco puntos en los que la duramadre está unida a la base del cráneo: crista galli, extremo del ala menor del esfenoides, y en los ángulos posteriores de los dos peñascos.

Estos tractos fibrosos rodean la bóveda craneal, dirigiéndose desde los puntos referidos de la base a las zonas subyacentes de las futuras suturas. Los tractos fibrosos transmiten fuerzas mecánicas de forma recíproca entre la base y la bóveda y son el resultado directo del impulso del cerebro en su crecimiento. Sin esos haces, el crecimiento del cráneo sería esférico.

Como el cerebro aumenta de volumen, los huesos del cráneo son desplazados y separados unos de otros en un proceso de adaptación al encéfalo que consta de dos partes. Primero, la curva de cada hueso debe ser aplanada o aumentada por un mecanismo de absorción en la superficie interna y por

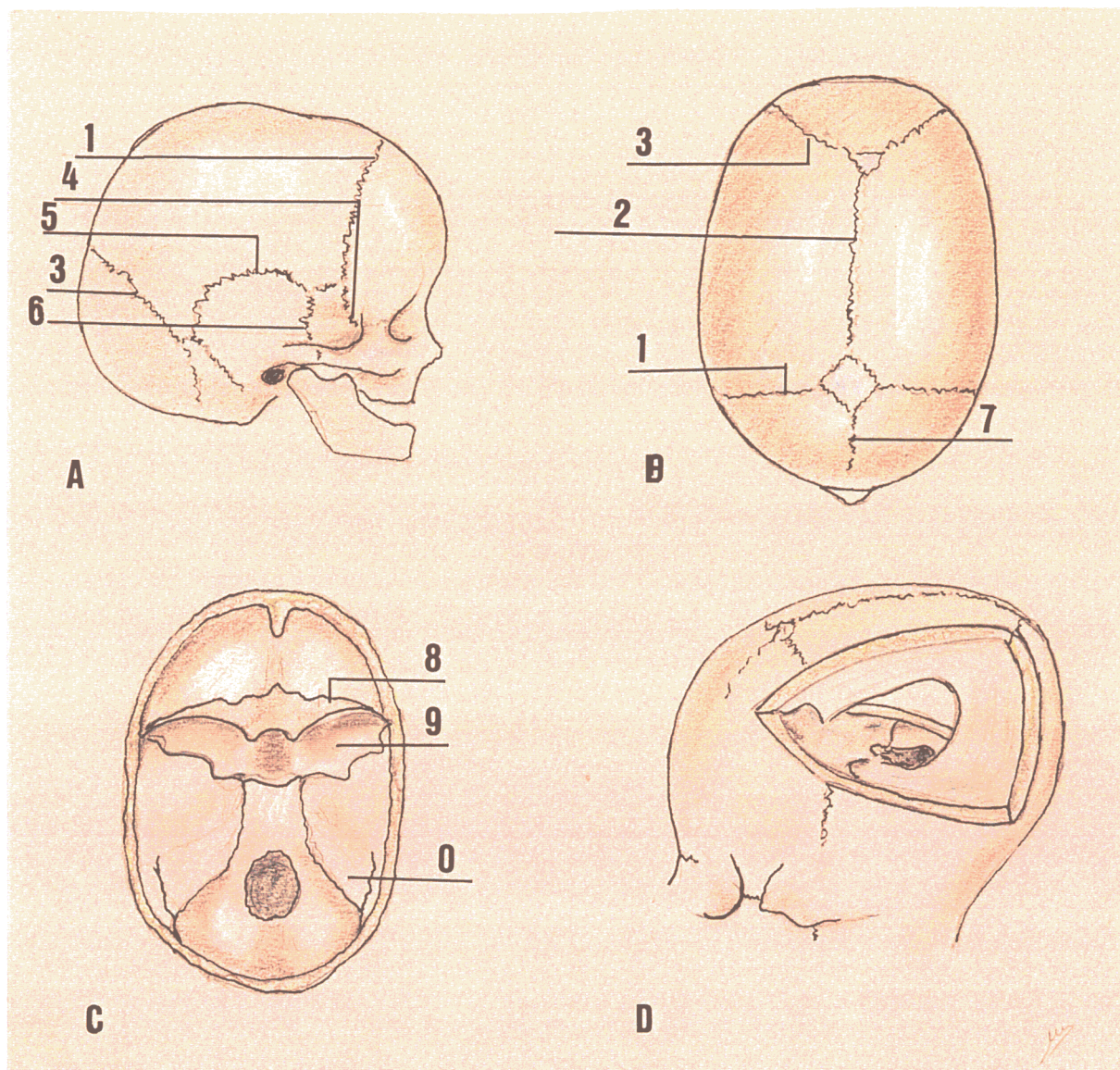


Fig.4. A-B. Suturas de la bóveda craneal: (1) Coronal, (2) Sagital, (3) Lambdoidea, (4) Esfeno-frontal, (5) Parietoescamosa, (6) Esfenotemporal, (7) Metópica. **C.** (8) Ala menor del esfenoides, (9) Ala mayor del esfenoides. (0) Peñasco. **D.** Hoz cerebral y Tentorio.

aposición en la periferia de la superficie externa.

Segundo, el espacio vacío que queda en las suturas se va llenado pasivamente con el crecimiento de hueso en los bordes.

Base del Cráneo.

En etapas tempranas de la vida fetal la base, desde el foramen al septum, es completamente cartilaginosa apareciendo posteriormente centros de osificación en el basioccipucio, postesfenoidal, preesfenoidal y mesoetmoidal. En el momento del nacimiento, el preesfenoidal y el postesfenoidal se han unido para formar el cuerpo del esfenoides que permanece separado del basioccipucio por la sincondrosis esfeno-occipital.

Crecimiento combinado de la Base y la Bóveda craneal.

El crecimiento antero-posterior se realiza a expensas de las suturas coronales y lambdoideas, y en la base son las sincondrosis esfeno-occipital, esfenoetmoidal y frontoetmoidal las que participan.

En el crecimiento biparietal de la bóveda craneal interviene la sutura sagital, pero también juegan un papel importante algunas suturas de la base: suturas del ala mayor del esfenoides, occipitomastoideas y la unión cartilaginosa petro-occipital (Figura 5).

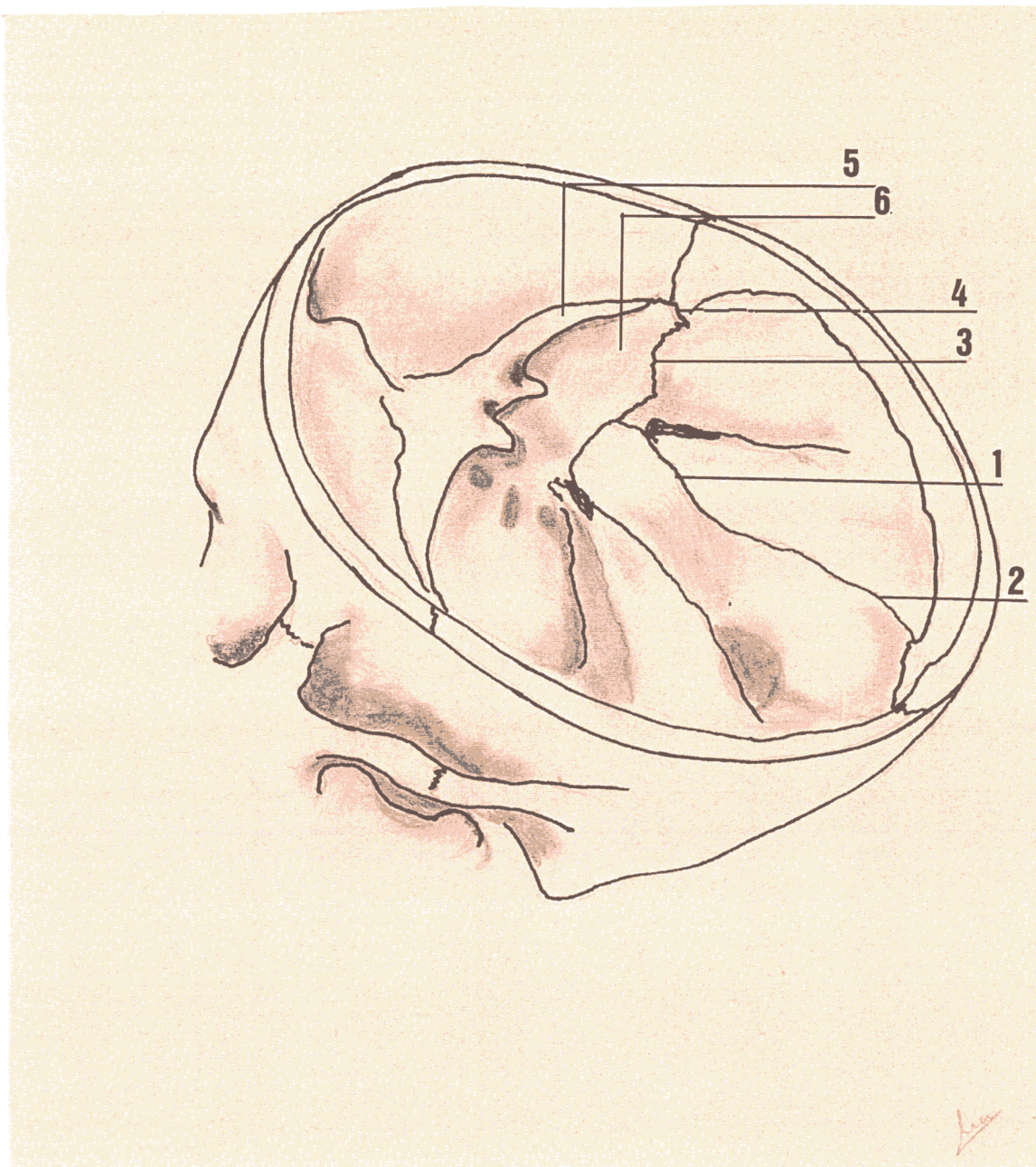


Fig.5. Suturas de la base craneal que intervienen en el crecimiento transversal :
 1. Sutura petro-occipital. 2. Sutura occipito-mastoidea. 3. Sutura esfeno-escamosa.
 4. Sutura esfeno-parietal. 5. Ala menor del esfenoides. 6. Ala mayor del esfenoides.

El incremento en altura es debido al crecimiento de las suturas frontocigomática, esfenoparietal y escamosa.

La fontanela posterior se cierra a los 2 meses del nacimiento, la anterior entre los 4 y 26 meses, estando el 90% de los casos cerrada entre los 7 y 19 meses. Al final del primer año están cerradas el 41,6% (72).

En el segundo año de vida, los huesos de la bóveda están unidos en las suturas y el crecimiento se produce por aposición y reabsorción ósea.

Otra característica de los huesos de la bóveda craneal, es la de ser unilaminares en el nacimiento y no desarrollan las dos tablas y el diploe hasta finales del 4º año de vida (97).

Con respecto al momento del cierre de las suturas hay un amplio margen. En el primer año de vida, la sutura metópica y parte de la sagital se cierran espontáneamente. El resto de las suturas se cierran antes de los 40 años.

La escamosa, occipital y esfenotemporal pueden estar abiertas hasta los 70 años.

En una pequeña proporción de cráneos la sutura metópica puede permanecer abierta durante toda la vida.

1.2.3. Etiopatogenia de las Craneosinostosis.

Las causas exactas del origen de las craneosinostosis no sindrómicas permanecen sin conocerse. Pero sí se han sugerido factores, con los que se han intentando explicar.

VIRCHOW, al hacer la descripción de la anomalía craneal, indicaba la posibilidad de un proceso inflamatorio meníngeo.

MOSS, consideró como primaria una anomalía en la base del cráneo. Se produciría de forma secundaria, una alteración en la transmisión de las fuerzas motivadas por el encéfalo en crecimiento, desencadenando finalmente una sinostosis sutural (60).

Otras teorías hacen referencia a traumatismos perinatales, infecciones intraútero o alteraciones endocrinológicas (86). PARK y POWERS, son partidarios de la existencia de alteraciones mesenquimales en el desarrollo embrionario que podrían dar lugar a anomalías tanto en la base, como en la bóveda craneal.

Es conocido también el papel que juegan ciertos agentes teratógenos como las fenitoínas, ácido valproico, metotrexate, ácido retinoico y oximetazolina.

Existen situaciones que pueden disminuir el mecanismo aplicado al desarrollo de la bóveda craneal y predisponer a una sinostosis:

- 1/ Una disminución de la actividad fetal (malformaciones del S.N.C).

- 2/ Compresiones del cráneo fetal en el útero (32) (gemelos, bandas en el líquido amniótico, alteraciones en la anatomía del útero, prolongación del descenso en el canal pélvico).

3/ Alteraciones en el fluido fetal, resultando una transitoria disminución de la presión intracraneal.

4/ La existencia de un Meningioma a nivel de la fosa anterior. Se ha descrito sólo un caso en la literatura (16) como un factor que da lugar a una anomalía en la base del cráneo, (lámina cribosa) y a una alteración hiperostótica, pudiendo ambos inducir a una sinostosis de la sutura sagital.

Estudios experimentales en animales, apoyan también las distintas teorías sobre la etiología y los agentes relacionados (29,74,75) con los distintos tipos de sinostosis demostrando la importancia que tiene la inmovilización de las suturas que, secundariamente, limitan su crecimiento.

Microscópicamente, en la sutura con sinostosis, se ha observado la persistencia de microespículas, bien por aumentar la resistencia de ellas o por debilitación de las fuerzas para fracturarlas (9,10).

El estímulo del encéfalo en crecimiento sobre los osteoblastos, daría lugar a un depósito óseo no solo a lo largo de los bordes de la sutura, sino también sobre las espículas fracturadas.

La repetida reconstrucción de las espículas fracturadas y los refuerzos de las persistentes darían lugar a una estructura compleja y una extensión de la sinostosis a lo largo de la sutura.

La afectación de los huesos y su apariencia final, dependerá del momento en el que se produzcan los fenómenos referidos, y por lo tanto la aparición o no de patología.

Otra de las teorías existentes, es la que refiere a un desplazamiento de los centros de osificación de los huesos de la bóveda craneal. Se acercarían más a las líneas de las suturas, iniciando la fusión en puntos localizados a lo largo de ellas, para más tarde concluir con una sinostosis completa (6,42).

En exámenes microscópicos de las suturas fusionadas, se han podido ver áreas con distintos estadios de fusión y a su vez en zonas distintas de las mismas, progresando a lo largo de ellas hasta completar el cierre.

Se demuestra también, cómo dependiendo de la edad del niño, cuando es superior a los 10 meses, la fusión afecta a toda la sutura, mientras que en edades inferiores la sinostosis presenta distintos períodos de desarrollo.

Por lo tanto y según los hallazgos histopatológicos existen tres estadios en el proceso de una sinostosis: el más precoz muestra unas proyecciones de hueso neoformado a través de la sutura fibrosa. Posteriormente las proyecciones óseas se hacen más gruesas y numerosas.

Finalmente se producen unas travéculas de fusiones óseas que clínicamente se traducirían en las crestas craneales palpables a la exploración (Figura 6).

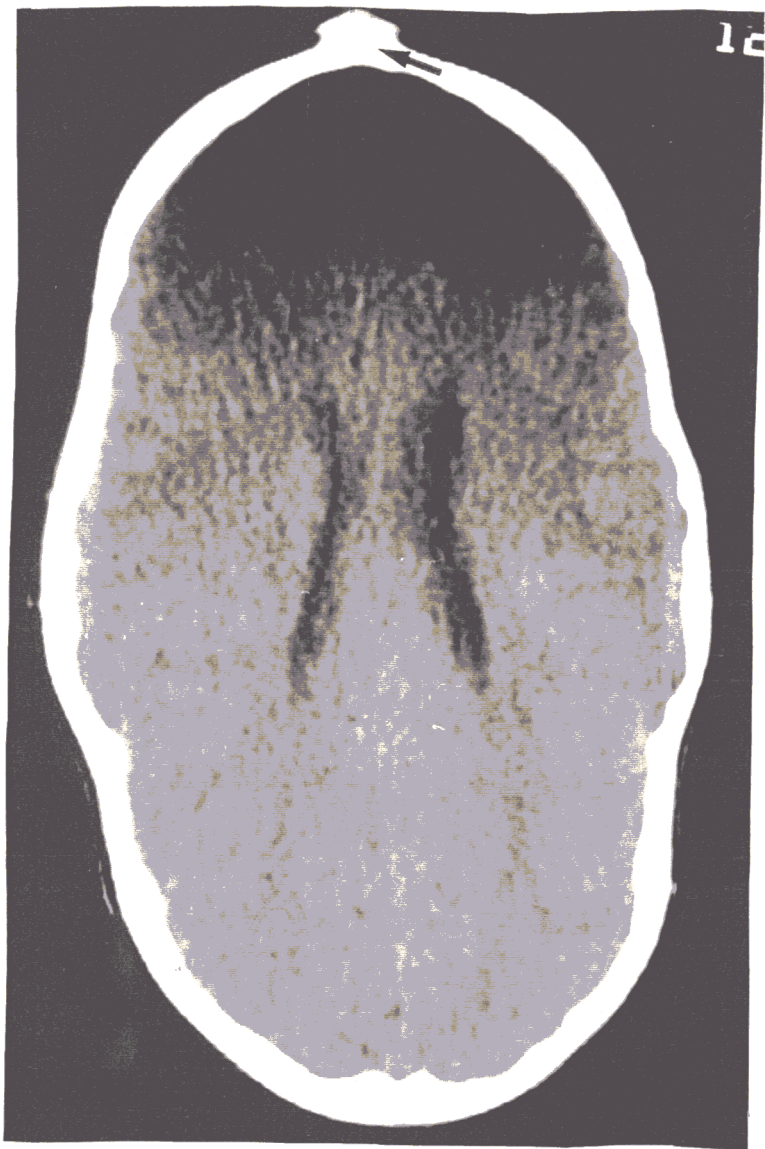


Fig. 6. T.A.C. Craneal.. Escafocefalia severa. Elongación craneal llamativa. Cresta ósea frontal (flecha).

Estos períodos pueden aparecer en segmentos aislados o a lo largo de toda la sutura (106,107).

1.2.4. Clasificación de las Craneosinostosis.

Las primeras clasificaciones de las Craneosinostosis se basaron en las distintas morfologías que presentaban los cráneos, dependiendo de la sutura afectada. Este criterio anatómico se ha mantenido hasta la actualidad (22,27,59).

LUCAE en 1857, intentó una clasificación en la que introdujo términos griegos para designar los cráneos.

Clasificación de LUCAE

- I. Megalocefalia.
- II. Microcafalia.
- III. Braquicefalia, cabezas con diámetro anteroposterior corto.
 - a. braquicefalia simple.
 - b. paquicefalia.
 - c. acrocefalia, cabeza piramidal.
- IV. Estenocefalia, cabezas estrechas.
 - a. macrocefalia (dolicocefalia), cabeza alargada.
 - b. esfenocefalia, cabeza estrecha, frente abombada.
 - c. apicocefalia, cabeza piriforme.
- V. Baticefalia, cabezas deprimidas.
 - a. clinocefalia, cabeza en silla de montar.
 - b. platicefalia.
 - c. cifocefalia.
- VI. Plagiocefalias.

DONALD R. SIMMONS (86), previamente a realizar una clasificación simplificada, basada en las descritas anteriormente, hace referencia a los puntos conflictivos de ellas. Así, consideró no válida la clasificación de GREIG (1926), quien englobaba con el nombre de " oxicefalia " a todas las craneosinostosis. Sus observaciones sobre la ausencia de las suturas en los cráneos oxicefálicos, estaban realizadas en cráneos existentes en el Museo de Edimburgo.

Clasificación de GREIG (1926)

- I. Oxicefalia verdadera (sinostosis congénita).
- II. Oxicefalia tardía (aparece durante la infancia, sin otras anomalías).
- III. Oxicefalia falsa (sinostosis localizada, asintomática y tardía).

Clasificación de SIMMONS y PEYTON (1947)

- A. Sinostosis precoz, completa de las suturas.
 - a. Oxicefalias sin malformación facial.
 - b. Disostosis cráneo-facial de Crouzon.
 - c. Acrocefalosindactilia de Apert.
 - d. Oxicefalia retardada.

- B. Sinostosis precoces e incompletas.
 - a. Escafocefalia (sinostosis sagital).
 - b. Braquicefalia (sinostosis coronal).
 - c. Plagiocefalia (sinostosis asimétrica).
 - d. Formas mixtas.

- C. Sinostosis tardías sin deformación y
asintomáticas.

BERTELSEN en 1958 propuso una clasificación, que en la actualidad es utilizada, en la que aparecen unidos criterios morfológicos y genéticos.

Clasificación de BERTELSEN

I. Craneosinostosis simples.

- a. Oxicefalia.
- b. Escafocefalia.
- c. Trigonocefalia.
- d. Plagiocefalia.

II. Disostosis craneofaciales (síndrome de Crouzon).

III. Acrocefalosindactilia (síndrome de Apert).

Previamente a la realización de una correcta clasificación de las craneosinostosis, se han analizado los problemas que presentan aquellas que solo valoran el aspecto anatómico:

a. El mismo término se ha utilizado para designar la sinostosis de todas las suturas, o algunas de ellas (oxicefalia).

b. No se han utilizado nombres para algunos casos en los que sólo hay una sutura con sinostosis (escafocefalia para la sutura sagital, pero no hay un término para la sinostosis de la sutura lambdoide).

c. El mismo nombre se utiliza para cráneos sin sinostosis en las suturas, pero con un aspecto similar (braquicefalia, en los cráneos con disminución del diámetro antero-posterior).

d. No hay un término para los casos complejos que afectan a más de una sutura.

e. No se tiene en cuenta la afectación de las suturas de la base (13,19).

En base a lo expuesto, se deben valorar los aspectos morfológicos, genéticos y factores sistémicos que pueden estar relacionados con las sinostosis craneales o ser su causa.

Las sinostosis de las suturas craneales, pueden aparecer formando parte de síndromes, produciendo deformidades importantes y acompañándose de afectación facial; son las sinostosis sindrómicas o primarias complejas (síndrome de

Crouzon).

Existen otras sinostosis no sindrómicas, primarias simples, en las que la afectación normalmente es de una sutura craneal, en un paciente normal, sin anomalía facial, y cuando la hay, que es rara, es secundaria a la sinostosis de las suturas craneales (sinostosis de la sutura metópica). (55).

También aparecen craneosinostosis secundarias, cuando ocurren como respuesta a la falta del estímulo del crecimiento encefálico (destrucción del parénquima cerebral, hidrocefalias derivadas) (Figura 7).

Las craneosinostosis relacionadas con alteraciones metabólicas u otras enfermedades sistémicas se consideran también secundarias, como son : defecto de vitamina D, hipofosfatemias, hipertiroidismo, hipercalcemia idiopática, mucopolisacaridosis, ataxia telangiectasia, policitemia vera, talasemia mayor, anemia de células falciformes, ictericia hemolítica. En estos casos el cierre prematuro de la sutura está asociado a alteraciones biomecánicas.

La clasificación de WINSTON (105), reúne las condiciones necesarias para que sea aceptada, es sencilla y a su vez completa.

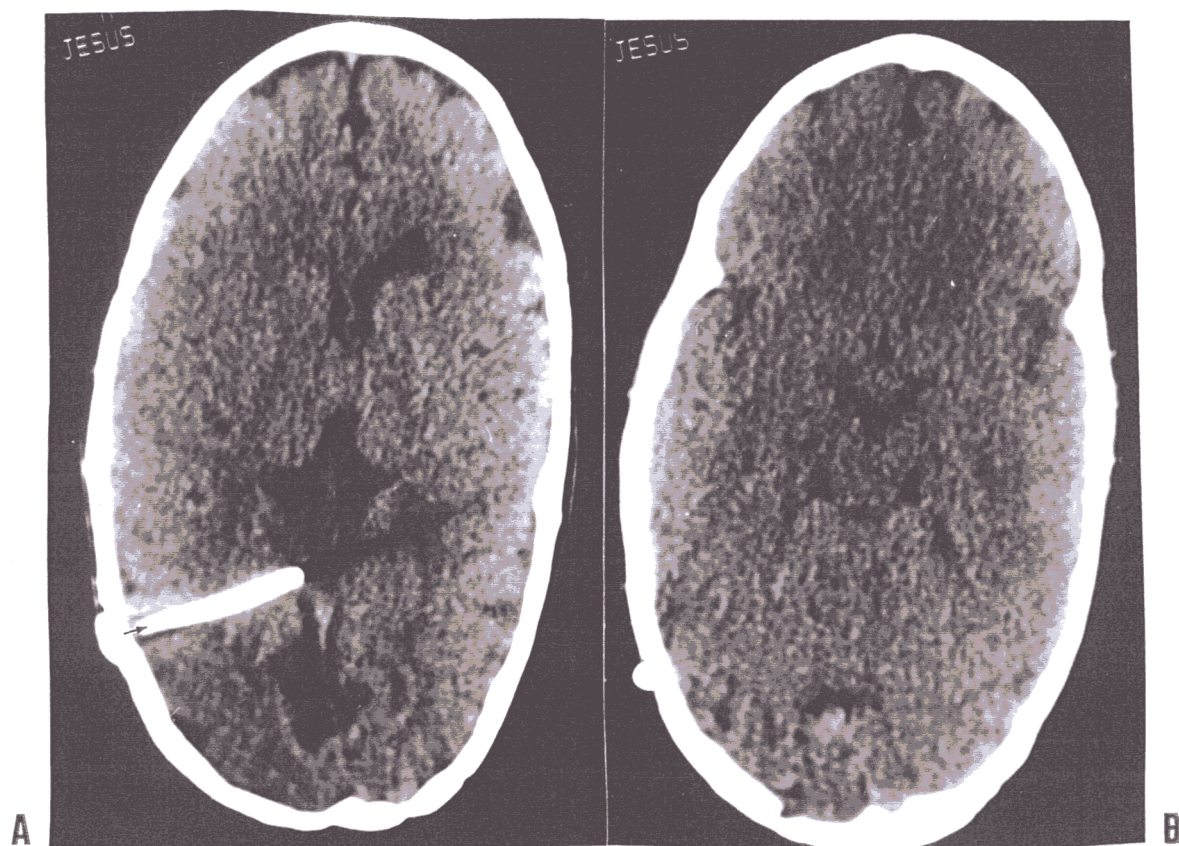


Fig. 7. A. Escafocefalia secundaria a una derivación de L.C.R. Catéter ventricular (flecha).
B. Cráneo estrecho y alargado típico de la sinostosis sagital.

Clasificación de WINSTON

- I. Craneosinostosis Primaria Simple, aparece en personas sin otras patologías. Se afecta una sola sutura (escafocefalia, trigonocefalia).
- II. Craneosinostosis Primaria Compleja, en las que se afectan múltiples suturas (oxicefalia, turricefalia).
- III. Craneosinostosis Sindrómicas (síndrome de Crouzon).
- IV. Craneosinostosis Secundarias.
Como respuesta a una disminución o ausencia del impulso del encéfalo en crecimiento (microcefalias, isquemia, hidrocefalias tratadas).
- V. Craneosinostosis Metabólicas, Endocrinológicas, Hematológicas.

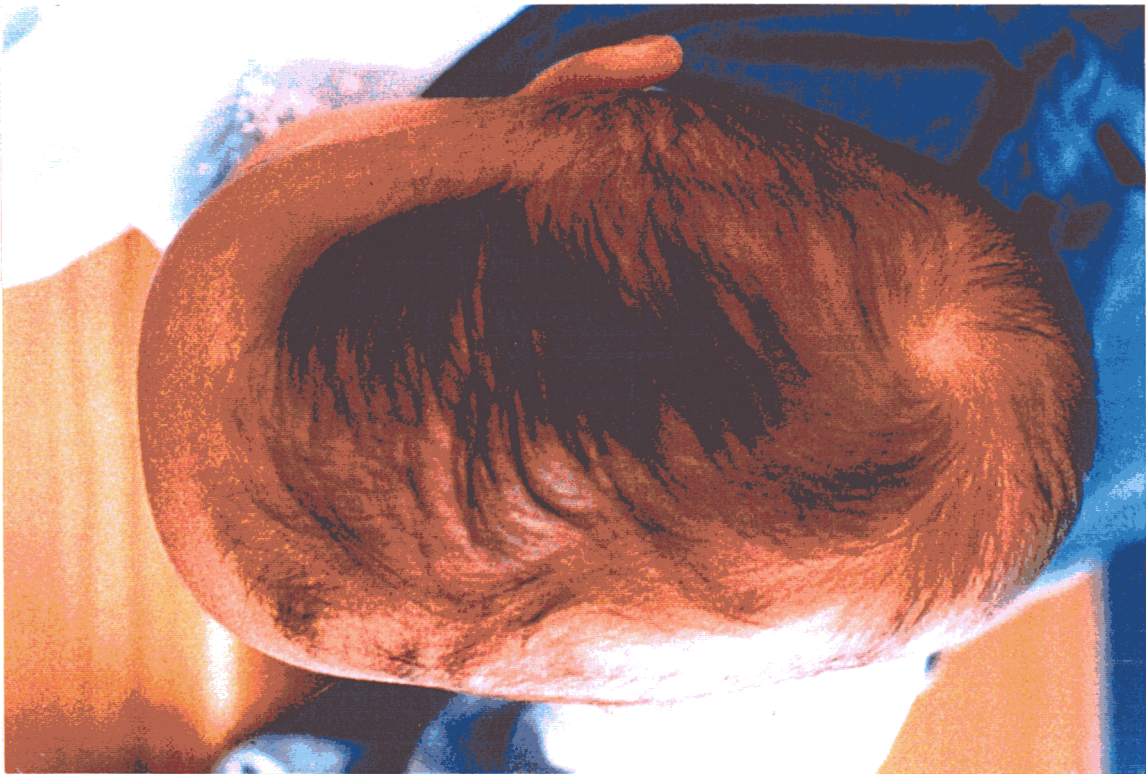
1.3. CONCEPTO Y REVISION HISTORICA DE LA ESCAFOCEFALIA.

El término Escafocefalia, fue introducido por VON BAUER en 1860, para designar una alteración en la morfología craneal normal secundaria al cierre precoz de la sutura sagital (15,82).

El aspecto más frecuente, ya que hay varias formas clínicas, es el de un cráneo alargado y estrecho, pudiéndose apreciar en la mayoría de los casos, una cresta sagital por la hiperostosis secundaria al cierre de la sutura (Figura 8).

VIRCHOW en 1851, atribuyó al cierre de la sutura sagital el aspecto del cráneo, en el que se producía un crecimiento compensador anteroposterior, inhibiéndose el crecimiento en el sentido biparietal.

La sinostosis precoz de la sutura sagital, no sindrómica, es la más frecuente de las craneosinostosis. Varía según las estadísticas, oscilando entre 39,8% en la serie de LAJEUNE (51), 42,8% para SLOAN (88), 56% en la serie de SHILLITO y MATSON (87), y un 57% para DAVID (22). No obstante, hay series en las que la incidencia es muy baja como en la de GHEITA, en la que se diagnosticaron 9 casos de escafocefalias de 55 craneosinostosis tratadas en Egipto (35). Habría que pensar en una posible influencia geográfica que justificase las diferencias entre las series, dependiendo del continente.



A



B

Fig.8. A. Cráneo estrecho y alargado con abombamiento frontal. **B.** Visión lateral. Se aprecian los crecimientos compensatorios frontal y occipital. Ángulo fronto-nasal disminuido.

En las series de sinostosis de la sutura sagital publicadas se aprecia un predominio de los varones, como en la de D.J.DAVID (22), de un 75-80% de los casos , o en la de E.LAJEUNIE (51), en la que la prevalencia de varones fue de 3,5/1, coincidiendo con las series de SHILLITO y MATSON (86). Una justificación para el predominio de varones podría ser la dada por GRAHAM. En los últimos meses de gestación, el perímetro cefálico es mayor en los varones, secundariamente la compresión craneal que se produce cuando la presentación es cefálica, daría lugar a una inmovilización de la sutura sagital, y a una sinostosis sagital (32), (más frecuente en los varones por su mayor perímetro cefálico).

En algunas series se ha encontrado una incidencia familiar de un 2% (2,13). En 1996 LAJEUNIE, estudió una serie de 561 casos de sinostosis sagitales no sindrómicas, aumentando la frecuencia de casos con incidencia familiar a un 6% (51). Pero habitualmente, se describen como de aparición espontánea.

1.4. ETIOPATOGENIA DE LA ESCAFOCEFALIA.

1.4.1. Crecimiento de la Bóveda Craneal en la Escafocefalia.

Como ya hemos comentado anteriormente, en 1851 VIRCHOW formuló la ley que lleva su nombre, sobre el crecimiento del cráneo cuando se producía el cierre precoz de una sutura. Pero la posibilidad de establecer, de forma anticipada, cuales serían los distintos aspectos del cráneo dependiendo de las suturas afectadas, no fue posible hasta unos años después . Se establecieron en base a los estudios de DELASHAW en 1989, (23) unas normas de comportamiento del hueso en crecimiento, que se pueden resumir en cuatro puntos:

1º Los huesos de la bóveda craneal que se fusionan prematuramente, actúan como un solo hueso plano con disminución de su crecimiento potencial.

2º El depósito de hueso perisutural se produce de forma anormal, siendo mayor fuera del " hueso plano".

3º La sutura que rodea al hueso, tiene un crecimiento mayor en la zona más proximal a la sutura fusionada que la zona distal.

4º El depósito óseo en la sutura contigua a la patológica, situada fuera del perímetro del hueso plano, tiene un crecimiento simétrico.

En el cierre precoz de la sutura sagital, la deformación

final producida según las reglas referidas sería:

1º Un hueso biparietal plano en el que al reducirse el crecimiento originaría un estrechamiento biparietal, (estaría de acuerdo con la ley de VIRCHOW).

2º Las suturas coronal y lambdoidea que son adyacentes al hueso plano crecerían de forma aumentada.

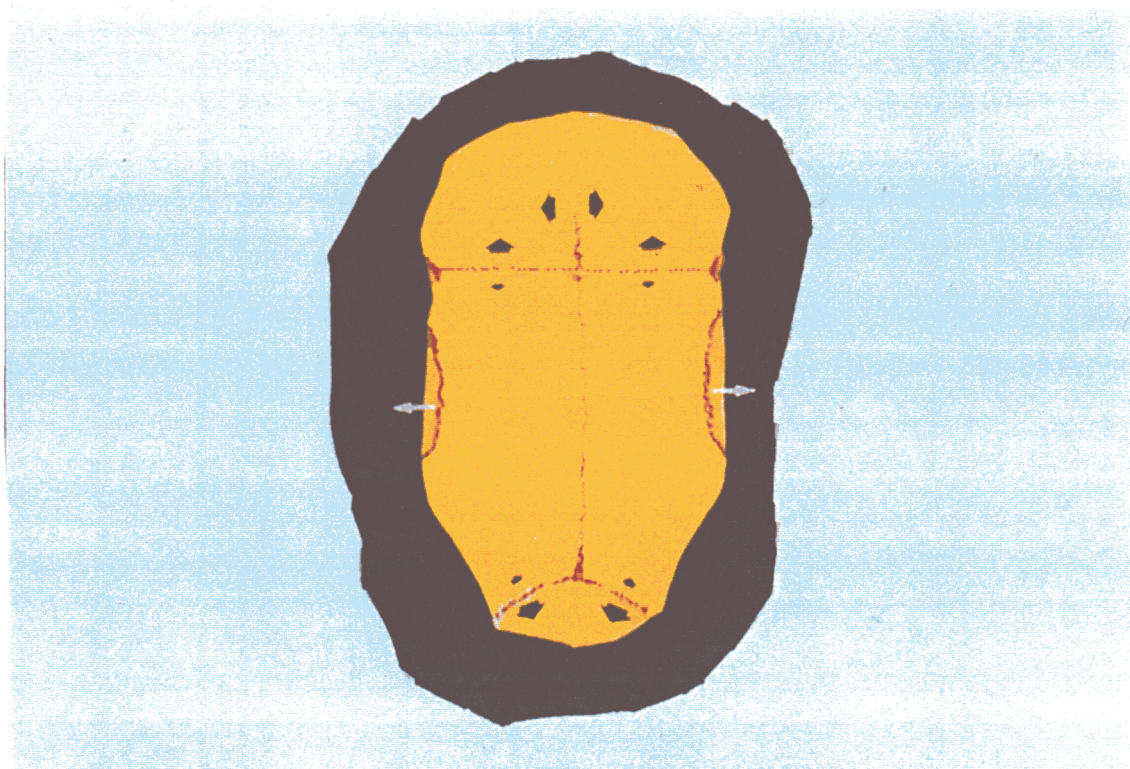
3º La sutura metópica también compensaría el crecimiento de forma simétrica, pero con un ritmo normal (Figura 9).

Todo esto daría origen a la morfología característica, con un aspecto del cráneo estrecho, alargado, con los abombamientos frontal y occipital típicos de las escafocefalias. No habría anomalías a nivel de las regiones temporales, ya que las suturas escamosas están situadas distalmente a la sagital.

Cuando la sutura no se afecta completamente, sino en algunas zonas a lo largo de su extensión, las fusiones parciales darían lugar a deformidades también predecibles.

1.4.2. Diagnóstico y Tipos Morfológicos de la Escafocefalia.

Cuando se está familiarizado con esta patología es fácil hacer el diagnóstico temprano al examinar al paciente, no debiéndonos inducir a errores la persistencia de la fontanela anterior en un niño con un cráneo alargado y una cresta sagital palpable, ya que clínicamente es posible.



A



B

Fig.9. A. Esquema de crecimiento de las distintas suturas de la bóveda craneal, en sinostosis sagital. B. Ejemplo clínico previo al tratamiento.

En una visión anteroposterior el cráneo es estrecho, en ocasiones con una cresta a lo largo de la sutura sagital que le da un aspecto de casco de barco invertido.

Lateralmente, se aprecian abombamientos de los huesos frontales y occipital.

Existen diversos grados de deformación del cráneo que dependerán de la participación de la sutura metópica, de la fontanela anterior y de que la sinostosis precoz de la sutura sagital afecte preferentemente al tercio anterior (frente prominente y abombada), al tercio posterior (abombamiento occipital) o a toda ella por igual (cráneo estrecho y alargado) (67,83).

Hay autores, A.CZORNY, STRICKER, J.MONTAUT, que describen cuatro tipos clínicos, asignándoles nombres específicos, ya utilizados previamente por LUCAE (15,59,83,92).

I. Esfenocefalia: (sphen = wedge = cuña), la frente es ancha, con prominencia de la fontanela anterior (bregma), siendo más ancha la frente que la región occipital. Este aspecto es debido a la permeabilidad de la fontanela anterior y de la sutura metópica (Figura 10).

II. Leptocefalia: (leptos = thin = fino, delgado), el cráneo es alargado, con la frente estrecha y alta, sin protruir. Aspecto debido al cierre de la fontanela y de la sutura metópica (Figura 11).

III. Clinocefalia: aparece una depresión inmediatamente por detrás de la fontanela anterior (Figura 12).



Fig.10. Esfenocefalia. **A.** Aumento del diámetro fronto-occipital. Abombamiento frontal. **B.** Distancia biparietal disminuida. A nivel fronto-parieto-esfenoidal se aprecia una depresión característica (flecha).

**A**

Fig.11..Leptocefalia. A.Frente estrecha y alta, debido al cierre de la fontanela anterior y de la sutura metópica. **B.** Lateralmente se aprecia un mayor abombamiento occipital que frontal.

B

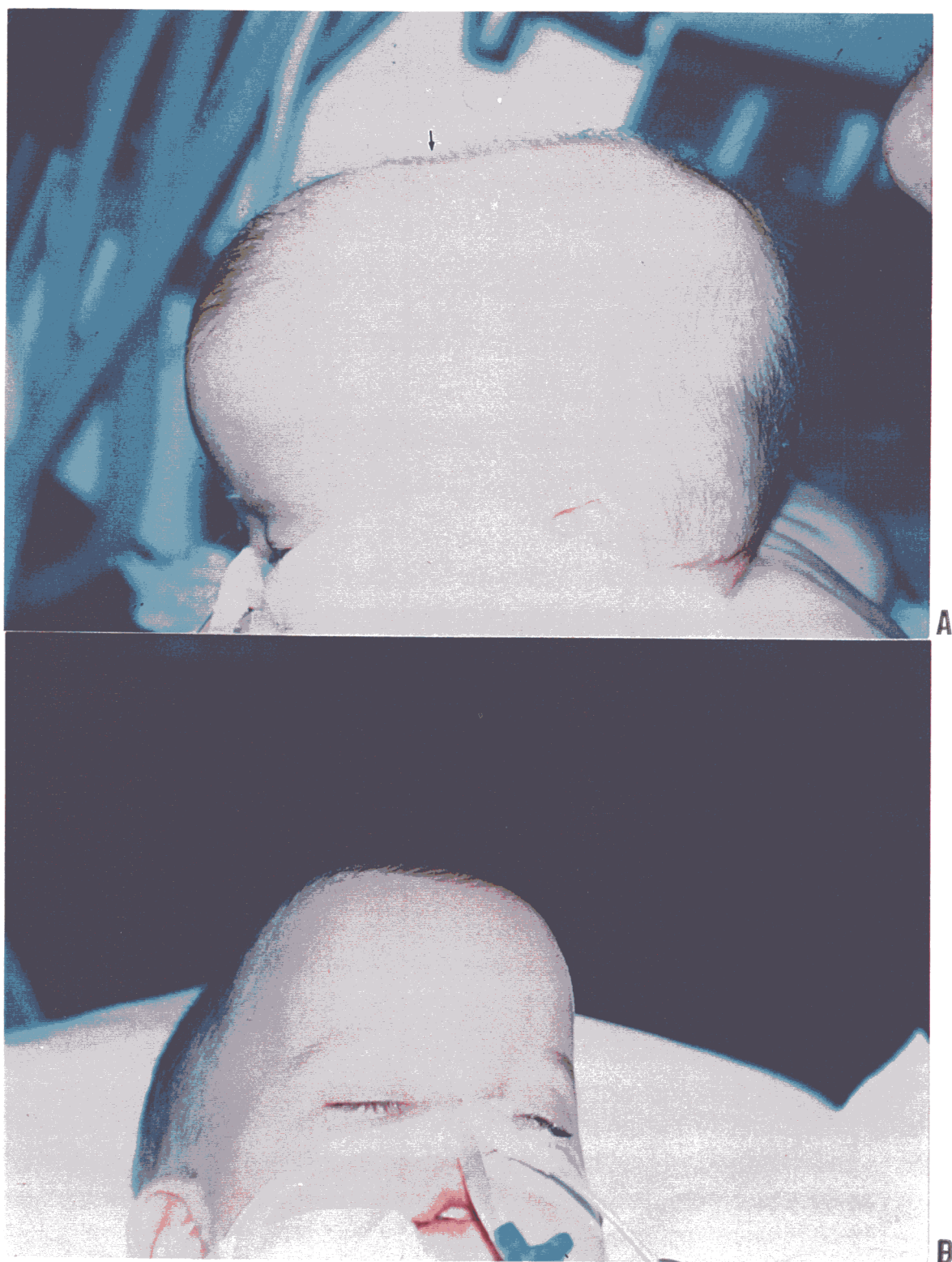


Fig. 12. Clinocefalia. **A.** Visión lateral en la que se aprecia una depresión posterior a la fontanela anterior (flecha). **B.** Visión frontal. Frente abombada.

IV. Bathmocefalia: hay un desarrollo excesivo occipital, anomalía facial, la frente es estrecha y discretamente abombada, no hay hipertelorismo, y a veces es posible apreciar cierto grado de exorbitismo, e incluso asociarse un paladar ojival.

Las malformaciones asociadas aisladas no son frecuentes, aunque SHILLITO refiere en su serie un 26% de casos en los que se asociaron luxaciones cervicales, riñón ectópico, sindactilias, y un 7,3% de malformaciones múltiples (87).

1.5. CLINICA DE LA ESCAFOCEFALIA.

1.5.1. Diagnóstico clínico.

En la sinostosis precoz aislada de la sutura sagital, así como en todos los casos de craneosinostosis con afectación de una sola sutura de la bóveda craneal, el riesgo de afectación cerebral por un compromiso de espacio entre el cráneo y el encéfalo es mínimo, debido a la permeabilidad del resto de las suturas que le permiten un crecimiento normal. No deben atribuirse la presencia de alteraciones oftalmológicas, psicológicas, o espasticidad en las extremidades a la existencia de una hipertensión intracraneal crónica, ya que el riesgo de producirse es mínimo (80).

No obstante, están apareciendo recientemente publicaciones en las que se citan casos de escafocefalias con aumento de la presión intracraneal.

La incidencia más elevada de hipertensión intracraneal de las referidas en la literatura ha sido de un 13% (98,99).

Como es sabido, el aumento de la presión intracraneal mantenido de forma crónica se manifiesta por edema de papila que puede evolucionar hacia una atrofia óptica y amaurosis bilateral, junto con otros síntomas clínicos.

El edema de papila, puede ser secundario a un aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (11), a una compresión del nervio óptico o a un aumento de la presión

venosa a nivel de la retina (11,20,33,39,96).

La incidencia del edema de papila se describe entre 22-34% de los casos de craneosinostosis en general (100).

Por lo tanto, dado que las posibilidades de que se produzca un aumento de la presión intracraneal en los casos con afectación de una única sutura es mínima, su monitorización de forma sistemática no está indicada con técnicas invasivas. Quedará condicionado a aquellos casos, en los que se diagnostique una escafocefalia en niños con una edad superior a los 10 meses.

Recientemente, se ha publicado una serie de pacientes diagnosticados de craneosinostosis no sindrómicas, en los que se ha descartado la existencia de hipertensión intracraneal con un método no invasivo, basado en el estudio del flujo cerebral transcraneal mediante Doppler, realizado por RIFKINSON-MANN en 1995 (82).

1.5.2. Diagnóstico Neuro-Radiológico.

La radiología de cráneo debe ser contemplada como una exploración necesaria para confirmar el diagnóstico clínico, realizándose en las posiciones anteroposterior lateral.

Mediante el estudio radiológico no sólo se confirmará la deformidad craneal existente, sino que nos permitirá valorar anomalías en las suturas y en ocasiones, signos de hipertensión intracraneal (Figura 13 B).

No obstante, se debe tener presente la dificultad que supone el estudio de la permeabilidad de las suturas craneales en el neonato, en el que no existe diploe, y en los lactantes. Las suturas en los primeros meses de vida no tienen los bordes nítidos, su aspecto es rectilíneo y el grosor de ellas oscila entre 1-10mm (Figura 13 A).

Con el desarrollo, van cobrando nitidez y un aspecto dentelleado a expensas de la tabla externa (Figura 14 A).

Cuando se inicia una sinostosis, se afecta en primer lugar la tabla interna. Radiológicamente se traducen por la desaparición del aspecto dentelleado a nivel de la tabla externa, pudiéndose acompañar de una condensación de los bordes.

En el centro de la sutura puede aparecer un ribete que correspondería a la cresta palpable clínicamente. En estos casos, los bordes pueden presentarse adelgazados y unidos por un puente óseo central.

La soldadura radiológicamente visible aparece con retraso respecto a la fibrosa que es indiscutiblemente funcional, no sucediendo lo mismo cuando aparecen puentes óseos.

Estas variaciones en el aspecto radiológico hacen difícil el diagnóstico del estado de las suturas en situaciones patológicas.

En los casos de craneosinostosis con sintomatología de hipertensión intracraneal, en los que las suturas no

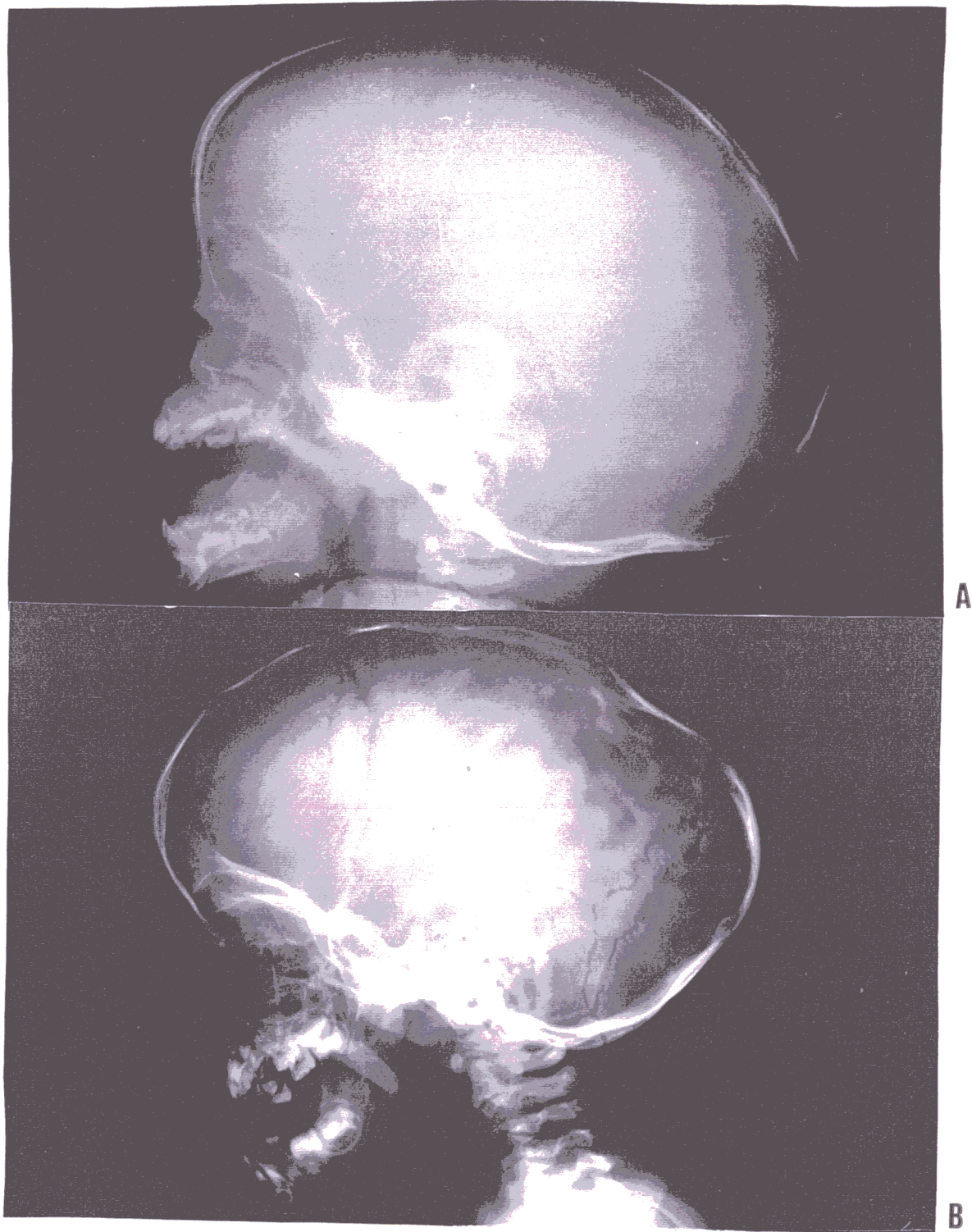
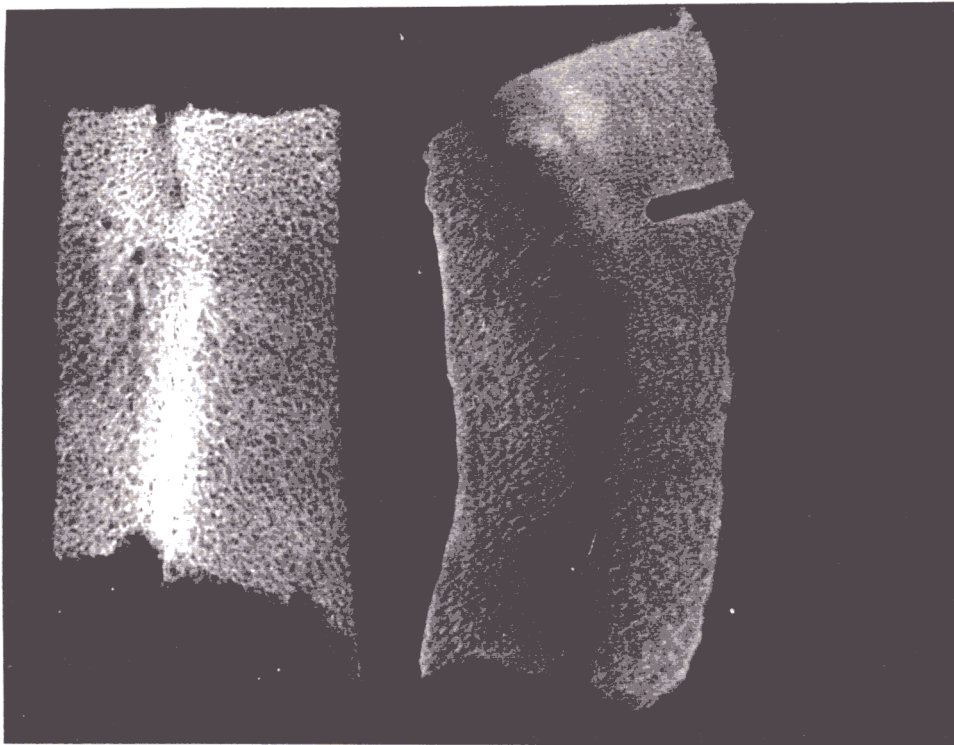


Fig.13. A. Radiografía lateral de cráneo en niño menor de tres meses. Aumento de la densidad ósea a nivel de la sutura sagital. **B.** El mismo paciente nueve meses después. La escafocefalia ha progresado. La imagen de las suturas es más precisa. Impresiones digitales parietales.



A

Fig.14. A. Estudio radiológico de dos fragmentos de suturas craneales. Izda : Sutura con sinostosis. Dcha : Sutura con aspecto normal. **B.** Proyección antero-posterior . Cresta ósea sagital (flecha).



B

aparecen modificadas, habría que pensar en una sinostosis fibrosa radiotransparente (97).

La aparición de impresiones digitiformes no es constante en las cranoesinostosis, y dependerán de la repercusión funcional de la sinostosis.

Se manifiestan sobre todo en las braquicefalias, oxicefalias, Síndrome de Apert y Síndrome de Crouzon, siendo raras en las escafocefalias.

Topográficamente, hay variaciones en la aparición de las impresiones digitiformes con respecto al tipo de sutura afectada: en las oxicefalias se distribuyen difusamente, en los casos de braquicefalias se localizan a nivel frontal, siendo la localización parietal la preferente en las escafocefalias.

Debemos recordar que las impresiones digitiformes no existen en los primeros meses de vida. Son máximas entre los 18 meses y 5 años, y después comienzan a disminuir.

Las anomalías en la silla turca son raras en las escafocefalias.

Con respecto al momento en el que se deben realizar estos estudios, es ideal esperar 2 -3 semanas después del nacimiento en base a los siguientes puntos:

1º En algunas ocasiones el diagnóstico se puede realizar por el aspecto morfológico, disminuyendo al mínimo el número de radiografías necesarias.

2º Los huesos craneales son radio-opacos y unilaminares

por lo que las suturas son menos nítidas.

3º No influye sobre el momento del tratamiento ya que raramente se realiza antes de los tres meses.

1.5.3. Otros métodos diagnósticos.

Gammagrafía ósea.

En la actualidad, es una exploración que no se practica para diagnosticar una sinostosis precoz. En 1979, TAIT publicó un estudio interesante sobre la actividad y permeabilidad de las suturas craneales. Establecía una correlación entre los estudios radiológicos del cráneo y la actividad metabólica de las suturas mediante la introducción por vía intravenosa de Tc 99m (gammagrafía ósea) con los hallazgos en el momento de la intervención quirúrgica (34,95).

Las conclusiones alcanzadas, basadas en dichas confrontaciones, fueron las siguientes:

En las primeras semanas de vida la actividad de las suturas es mínima, aumentando progresivamente hasta los 16 meses, disminuyendo a la edad de tres años.

Dependiendo del grado de actividad, las suturas se pueden clasificar en:

I.- Normal.

II.- Con actividad disminuida, cuando es menor de lo normal pero mayor que la del hueso que la rodea.

III.- Actividad ausente.

Sin embargo, cuando el estudio radiológico de cráneo es normal se considera innecesaria la gammagrafía ósea. Cuando es dudoso o anormal, la gammagrafía podría ser valorable y si las dos exploraciones son patológicas, se puede comprobar que existe una buena correlación con los hallazgos quirúrgicos posteriores.

En la actualidad, y debido a los medios disponibles para el estudio de las suturas, podemos considerar dicha exploración como perteneciente a un período previo al diagnóstico por Neuro-imagen (tomografía axial computarizada o computada de alta resolución).

Tomografía Axial Computarizada.

La realización de una tomografía axial computarizada (T.A.C) en los casos de pacientes diagnosticados de craneosinostosis, está orientada fundamentalmente a descartar la existencia de patología intracraneal (34,41,65,104).

Cuando el objetivo es estudiar las suturas de la bóveda craneal la técnica cambia; la separación entre las secciones debe ser de 1,5 mm. (los espacios estándares para el estudio del parénquima cerebral son de 5-10 mm).

Los planos serán distintos dependiendo también de la sutura que se desea estudiar (106,107).

Con los planos axiales se pueden estudiar todas las suturas, salvo en el caso de la sutura sagital que se

estudia con planos coronales.

Pero realmente la Tomografía axial computarizada (T.A.C), se realiza para descartar la existencia de patología intracraneal asociada a la craneosinostosis.

En la sinostosis precoz de la sutura sagital, se ha detectado en estudios seriados la dilatación del espacio subaracnoideo localizado en las áreas subyacentes a las zonas de expansión óseas compensadoras (17,28,38,68,85) (Figura 15).

La explicación a este descubrimiento, se basa en la existencia de factores hemodinámicos que en condiciones patológicas pueden ser los responsables. Así, por ejemplo, la transmisión de las pulsaciones del cerebro a través del líquido del espacio subaracnoideo ensanchado podría ser uno de estos factores hemodinámicos. Debemos considerar también que el espacio entre el hueso y la duramadre, aumentado cuando se produce un crecimiento compensatorio del cráneo, debe ocuparse con tejido cerebral y líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, surge la pregunta de cómo el líquido cefalorraquídeo (L.C.R) es recolocado en las áreas de expansión, ¿ hay compresión local de los espacios subaracnoideos en la región de la sinostosis ?.

ZENTNER, ha referido una dilatación del espacio subaracnoideo en el 70% de los pacientes con craneosinostosis sagital. Según éste autor, la absorción del L.C.R estaría dificultada por la compresión de las

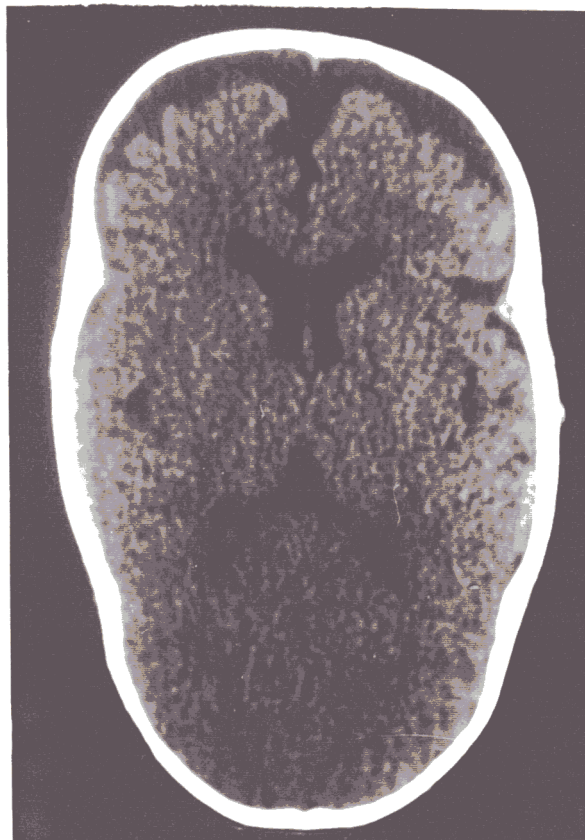


Fig.15. T.A.C. Intracraneal, en el que apreciamos un aumento del espacio subaracnoideo a nivel frontal, subyacente al crecimiento óseo compensatorio. Grado II.

granulaciones de PACCHIONI a nivel parasagital, aparecida secundariamente al cierre de la sutura.

En resumen, aquellos casos estudiados con T.A.C demuestran una incidencia elevada del aumento del espacio subaracnoideo, localizándose principalmente a nivel frontal. Una vez tratada la sinostosis sagital quirúrgicamente se ha comprobado la normalización progresiva del espacio subaracnoideo (85).

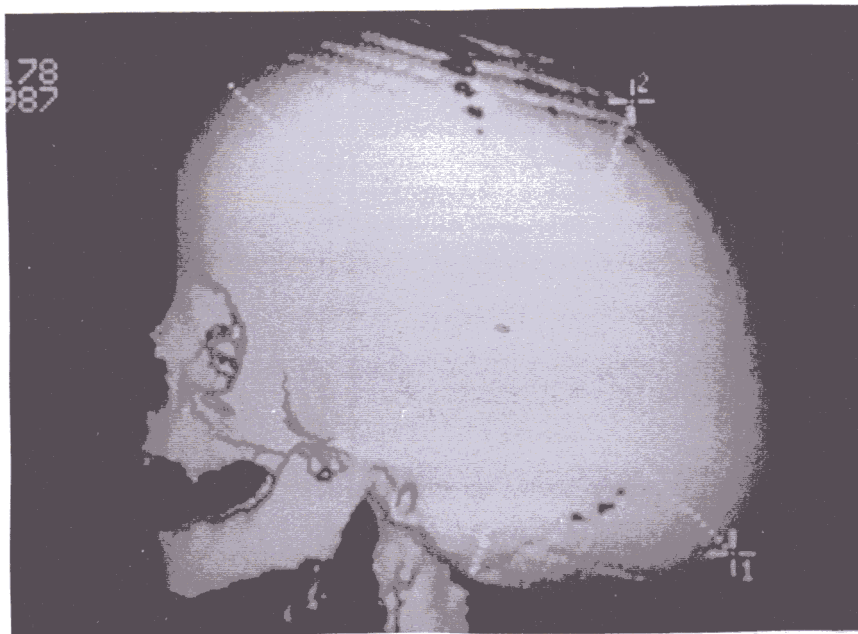
Otra exploración que se realiza en los casos de craneosinostosis, ya sea primaria o unida a grandes síndromes, es el estudio tridimensional del macizo cráneo-facial, pero en la sinostosis de la sutura sagital no aporta datos que justifiquen su realización de forma sistemática (1,34,58,65), (Figura 16).

El principio de esta técnica es sencillo; se trata de reconstruir un volumen, en este caso el macizo craneofacial, a partir de cortes milimétricos axiales bidimensionales.

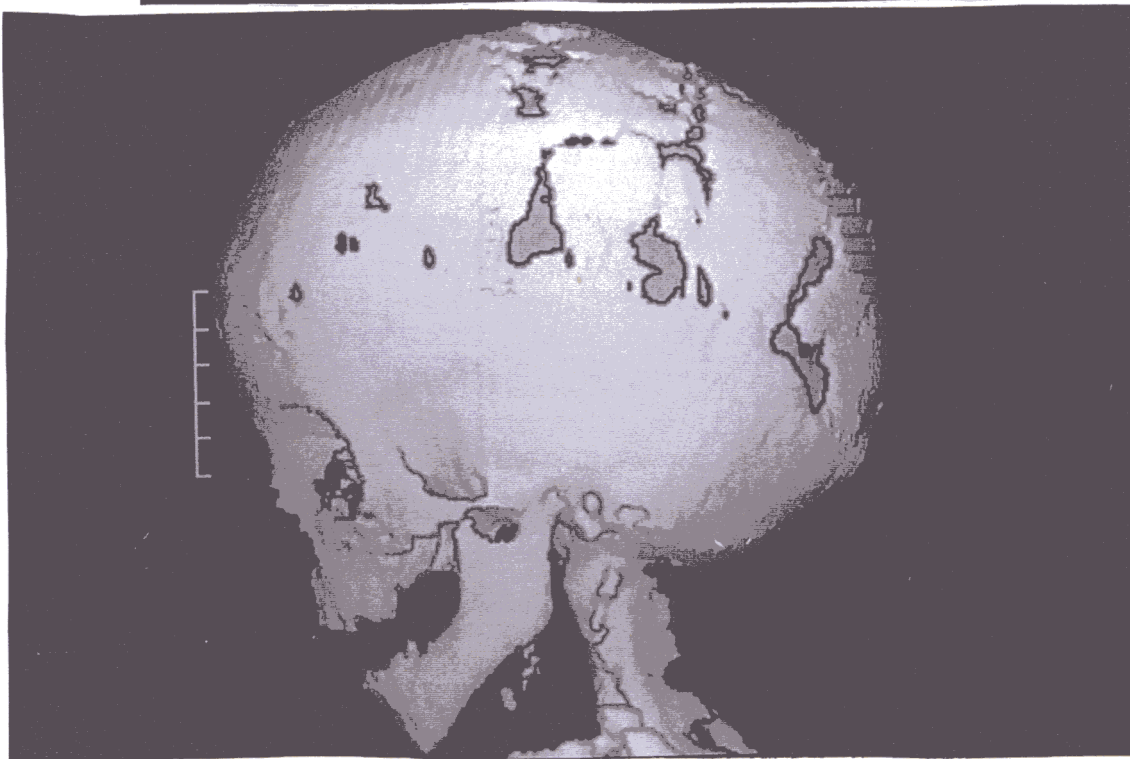
Esta técnica fue introducida por HEMMY, VANNIER, CABANIS y SAVOLINI en 1980. Esta reconstrucción puede ser valiosa en los casos con afectación de varias suturas y patología facial para el planteamiento de la estrategia quirúrgica.

Craneometría.

Los diversos métodos craneométricos utilizados en la clínica nos indican de forma indirecta cual es el



A



B

Fig.16. **A.** Estudio tridimensional previo a la intervención quirúrgica. **B.** Estudio posterior al tratamiento en el que se aprecian : Disminución del diámetro fronto-occipital y defectos óseos correspondientes a las osteotomías.

crecimiento del cerebro, ya que el desarrollo de la bóveda craneal depende de la evolución del encéfalo (1,76,104).

La craneometría externa (perímetro cefálico), no es válida en los casos de sinostosis, ya que las deformidades craneales inducen a errores, influyendo también en ellos las partes blandas craneales. Todo lo anteriormente referido, nos inclina a utilizar los métodos de craneometría interna.

Se calculan partiendo de puntos radiológicos en los que se sabe que se producen alteraciones morfológicas durante el desarrollo (93). En el neonato el cráneo tiende a ser dolicocefálico. A los 7 años, la morfología es braquicefálica.

En el caso de la sinostosis de la sutura sagital el índice cefálico horizontal o índice cefalométrico (ICH o índice cefálico de RETZIUS (Figura 17), es el que ofrece una visión real de la modificación que experimenta la morfología craneal.

STRICKER, cita 66.1 como el ICH medio en los casos con sinostosis sagital (92).

Índice cefálico horizontal= (distancia biparietal máxima/
diámetro antero-posterior máximo) X 100

Límite normal= 78+-2

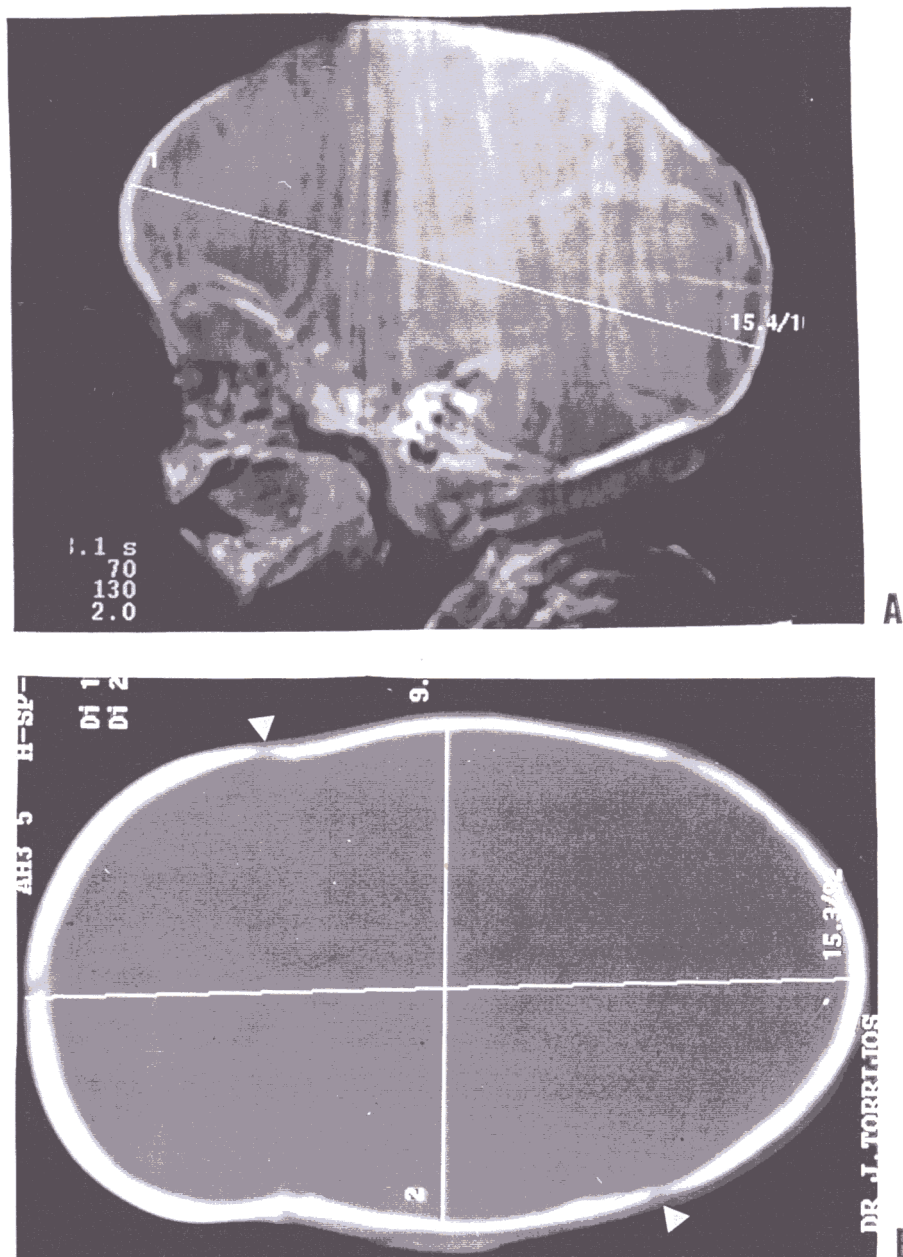


Fig.17. A. Estudio con T.A.C. para determinar la distancia fronto-occipital. **B.** Medidas de las distancias fronto-occipital y biparietales. Suturas coronales y lambdoideas permeables (flechas).

La correlación entre el tamaño del cráneo y el peso del cerebro en un desarrollo normal, fue referida por COPPOLETTA-WOLBACH, SCAMMON y DUM, quienes demostraron que en el neonato, el peso del cerebro es el 25 % del peso del cerebro adulto y, que a los 6 meses de edad, pesa el 50 % . Hay un aumento importante del encéfalo en los primeros meses que es imprescindible para la modelación craneal. Para llegar a ésta conclusión, se basaron en estudios realizados con cerebros normales de 2956 personas (18,40).

Independientemente de las razas, el volumen oscila entre 1000 y 1800 c.c siendo la media 1400 c.c.

Según estos datos se definía una microcefalia como aquella situación en la que la capacidad de la cavidad craneal era menor de 1300 c.c y macrocefalia, cuando la capacidad era mayor de 1450 c.c.

Mesocefalia o normocefalia, cuando la capacidad oscila entre 1350-1450 c.c (68).

Como conclusión, podemos afirmar que los valores normales del índice cefálico horizontal oscilan entre 76-80 en los casos de mesocefalia.

1.6. TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LA ESCAFOCEFALIA.

1.6.1. Indicaciones.

Revisando la literatura existente sobre el tratamiento de las sinostosis precoces de las suturas craneales (14,22,24,25,26,30,47,87,101,103), podemos apreciar el cambio en el planteamiento del tratamiento.

Este, inicialmente se basaba en las observaciones de SOMMERING, quien en 1791 describió cómo el crecimiento de los huesos del cráneo se producía a nivel de las suturas y, en la llamada "ley de VIRCHOW" en la que se relacionaba la morfología craneal alterada con las suturas craneales "cerradas", aplicando en ese momento el término de craneoestenosis, que indujo a errores de concepto importantes, ya que una sinostosis aislada no da lugar a una disminución del volumen craneal (23,68). Así, podemos entender cómo las primeras intervenciones estuvieron motivadas por el deseo de impedir una afectación del cerebro. Se crearon nuevas suturas y se trataba de retrasar la reosificación.

En la actualidad, la indicación de una intervención quirúrgica como tratamiento en el caso de la sinostosis de la sutura sagital es estética, con una incidencia mínima de las indicaciones por aumento de la presión intracraneal (1,98,99). Se intenta conseguir una aproximación lo más exacta posible a la morfología craneal normal.

La insatisfacción con la forma de la cabeza es la que lleva a los padres a aceptar una intervención quirúrgica, y no el conocimiento del cierre precoz de una sutura craneal, aunque deben conocer también la posibilidad de una hipertensión intracraneal.

La información que se debe dar a los padres ha de ser lo más exacta y completa y, no sólo se les explicará cual es la patología del niño, sino también la posibilidad de una segunda intervención, el aspecto en el postoperatorio, la reposición hemática, drenajes, etc.

Una vez recibida toda la información, hay padres que valoran la relación riesgo/ beneficio estético y toman la decisión de no tratar quirúrgicamente al niño.

Las consecuencias a largo plazo pueden ser las discriminaciones a las que se verán sometidos por parte de sus compañeros, desencadenándoles problemas psicológicos importantes (4), por lo que en el momento de tomar una decisión sobre el tratamiento a elegir, se debe tener muy claro que con la técnica utilizada se intentará una aproximación a la morfología craneal normal, de forma que les permita un desarrollo psicosocial y una calidad de vida aceptable.

Podríamos concluir diciendo, que la intervención para corregir la escafocefalia se debe basar no sólo en la corrección de la anomalía estética, sino también en tratar con la misma técnica los posibles casos con hipertensión

intracraneal y en ambas circunstancias la morbilidad debe ser mínima.

En este sentido, el momento ideal para conseguirlo es realizar la intervención entre las 6-12 semanas de edad, período en el que se produce un crecimiento rápido del cerebro, factor muy importante para la remodelación del cráneo, como ya es conocido. Al ser menores las adherencias de la duramadre al hueso, también será menor el riesgo de hemorragias.

La remodelación se verá favorecida por la menor resistencia del hueso en edades tempranas.

Como punto final, debemos comentar brevemente, cómo las técnicas utilizadas son más complejas dependiendo de la edad del niño y de la severidad de la dismorfia craneal.

Entre los 3-7 meses de edad la escafocefalia es leve o moderada: elongación craneal ligera y en ocasiones una cresta sagital palpable. Con el crecimiento, la alteración en la morfología craneal progresa, haciéndose severa: elongación extrema del cráneo, llamativos abombamientos occipitales y frontales, un ángulo agudo en el vertex craneal producido por sinostosis y un pinzamiento o compresión a nivel fronto-temporal (44). En niños con edades inferiores a los 6 meses es excepcional la aparición de una escafocefalia severa.

1.6.2. Técnicas quirúrgicas utilizadas.

A lo largo de los años en los que se han ido practicando las distintas técnicas para el tratamiento de las sinostosis de las suturas craneales, se han ido introduciendo cambios en la posición de la cabeza, de forma que permitiesen un mejor abordaje de la sutura y de la base craneal.

Se ha ido pasando de la posición en decúbito supino con la cabeza perpendicular a la mesa quirúrgica, a una rotación de 90 ° para poder alcanzar las zonas frontal y occipital, y finalmente a la colocación en decúbito prono, en la que también Park introdujo una modificación en la posición, que implicaba una extensión cervical," posición de la barca " (1,14,31,45,69,70,71,78,87,91), (Figuras 18,19).

Como ya hemos comentado, las primeras intervenciones quirúrgicas realizadas en pacientes con un cierre precoz de las suturas de la bóveda craneal se realizaron para tratar de evitar las consecuencias derivadas de la compresión del encéfalo, apareciendo la primera descripción en 1890, fecha en la que LANNELONGUE realizó una craniectomía lineal paralela a la sutura sagital en un niño de 4 años con microcefalia. En 1892 LANE, modifica la técnica practicando dos craniectomías en forma de cruz (21,22,86).

Se continuaron los tratamientos quirúrgicos, sin hacer distinciones entre los casos de microcefalias y craneosinostosis. Esta falta de criterios para sentar las

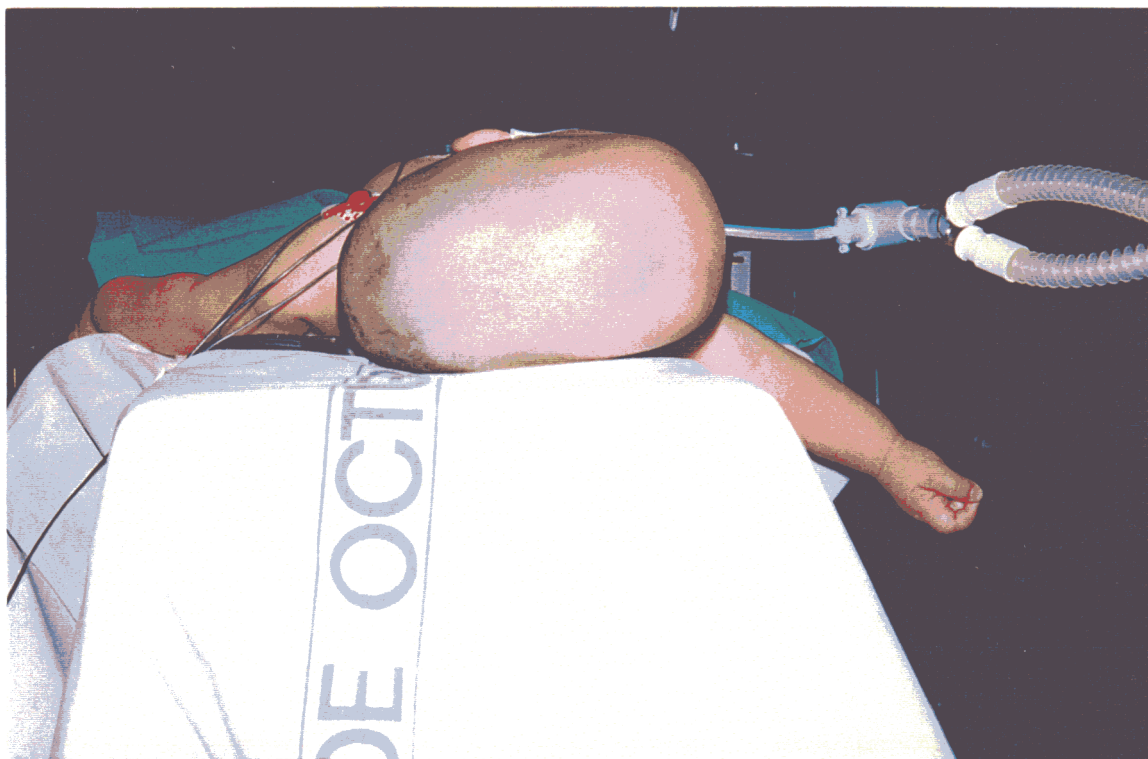


A



B

Fig.18. A. Posición en decúbito supino. B. Posición en decúbito-prono, con protección de la región frontal.



A



B

Fig.19. A. Posición del niño en decúbito supino, rotación de la cabeza 90°. B. Posición en decúbito prono, con hiperextensión cervical.

indicaciones y los errores de conceptos, motivaron duras críticas por la alta mortalidad obtenida, como se recogió en la publicación de JACOBI en 1894 (40,86,105).

DORFMAN en 1908, realiza nuevamente una craniectomía en un paciente con oxicefalia para tratar la hipertensión intracraneal secundaria (86).

A partir de esa fecha, se inició un nuevo período en el que se modificaban continuamente las formas y localizaciones de las superficies óseas a extirpar.

BEUNETT, encontró más satisfactoria la realización de una o dos craniectomías subtemporales (86).

BAUER en 1932, separó la bóveda craneal con una craniectomía circular, que posteriormente fijaba al resto del cráneo habiéndola elevado previamente, aumentando considerablemente la capacidad craneal, y refiriendo como 6 meses después no había evidencia de hueso neoformado (24,86).

KING en 1938, propuso la "marcelación", técnica con la que se realizaban múltiples canales a través del cráneo, fragmentando la bóveda craneal como un tablero de damas, con lo que se conseguía una expansión simétrica del cráneo (86).

DANDY, describió en 1943 una nueva técnica para la sinostosis sagital, que realizaba en dos tiempos con un período de 3-4 semanas de separación. Consistía en una gran craniectomía parieto-temporal que mantenía elevada mediante

un pequeño fragmento óseo (21).

Posteriormente, y partiendo de la creencia de que la sutura sagital así como las restantes suturas eran el lugar de crecimiento principal del cráneo, INGRAHAN estableció su técnica quirúrgica dirigida a la creación de suturas artificiales, basándose en que previamente FABER y TOWER (45,86) habían referido la importancia del tratamiento precoz, para evitar el retraso mental y la afectación visual.

Comenzó una segunda etapa en los tratamientos de las sinostosis, dirigido a retrasar la reosificación y de esa manera, obtener unos mejores resultados al permanecer permeable la sutura creada.

Se comenzaron a realizar estudios experimentales, para retrasar el cierre por reosificación de las suturas artificiales.

Estos estudios se basaban en la comprobación radiológica de la reosificación de las craniectomías lineales de 1 cm de ancho, después de 24 semanas de haber sido intervenidos quirúrgicamente pacientes con edades inferiores a 6 meses.

Por ello, se emplearon materiales inertes como el tantalum, metil-metacrilato y polietileno que retrasaban el cierre de las craniectomías en los animales de laboratorio y se utilizaron en pacientes, una vez practicada una craniectomía lineal parasagital de 1 cm de anchura, para lo cual, se recubrían los bordes óseos con estos materiales.

Estos métodos se descartaron pronto por el alto número de infecciones que daban lugar a una nueva intervención para retirar el material interpuesto (14,24,43,86).

También se intentó retrasar la reosificación actuando sobre la capa externa de la duramadre, por la alta capacidad osteoblástica que posee, con la aplicación tópica de agentes como la solución de ZENKER (71), soluciones cáusticas o la coagulación de las zonas que quedaban al descubierto después de la craniectomía. Al describirse lesiones importantes de la corteza cerebral también se desestimaron.

Al fracasar los tratamientos utilizados, para conseguir una permeabilidad de las suturas " recreadas " durante un período de tiempo mayor, que permitiera al cerebro tener un espacio para su crecimiento y remodelación craneal (ya que comenzaban a tratarse con fines estéticos), se inició una tercera etapa en la que se unen tres especialidades quirúrgicas: neurocirugía, cirugía maxilofacial y cirugía plástica, apareciendo una nueva especialidad con los nombres de, PAUL TESSIER, ROUGIERE y DERONE (Cirugía Craneofacial 1976), (27).

En 1976 J.L.VENES, publicó una modificación de la técnica de SHILLITO y MATSON, consistente en una amplia craniectomía de 2.5 a 3 cm, a ambos lados de la sutura sagital que queda incluida en el fragmento óseo. Se extiende hasta la protuberancia occipital y a través de la

sutura coronal para evitar la pronta osificación en ella y recubre los bordes de la craniectomía con silastic (101).

STEIN y SCHUT, en 1977, practican una craniectomía de 4 cm incluyendo la sutura sagital, ampliándola hasta la base craneal siguiendo las suturas coronal y lambdoidea (91).

EPSTEIN, realiza una amplia craniectomía de 6 a 8 cm de ancho, incluyendo las prominencias frontales y occipitales, no interponiendo silastic (26).

MEREDITH V. OLDS, modifica la técnica de EPSTEIN, ampliando la suturectomía 2.5 cm a través de las suturas coronal y lambdoidea (69).

JOHN A. JANE, en 1978, describió la técnica denominada con la letra griega " pi ", consistente en una craniectomía que se extendía hasta la base del cráneo, siguiendo las suturas coronales y parasagital bilateralmente hasta las suturas lambdoideas (7,47,52). Considera fundamental la separación completa de la duramadre a nivel de las suturas, para evitar la influencia que ejercen creando " tensiones ", de acuerdo con la teoría de MOSS. Conseguía una reducción inmediata de 8 mm, reponiendo los fragmentos óseos mediante puntos de sutura sobre la duramadre.

Posteriormente VOLLMER, partiendo de la necesidad de realizar una intervención quirúrgica en los casos de craneosinostosis de la sutura sagital, para obtener unos buenos resultados estéticos, comienza por analizar las distintas formas del cráneo dependiendo de la localización

de la sinostosis (103).

Para él, la sinostosis precoz podía producirse a lo largo de toda la sutura, dando lugar a un cráneo alargado y estrecho, pero sin depresiones o crecimientos compensadores llamativos. No se producía por lo tanto la típica morfología de un cráneo escafocefálico.

El crecimiento compensatorio podía producir un abombamiento predominante frontal, occipital o mixto, debido al crecimiento desproporcionado a nivel de la sutura coronal o lambdoidea, indicando estas variantes el lugar inicial de la sinostosis.

Junto a las variaciones en el diámetro anteroposterior del cráneo también se podían apreciar estrechamientos biparietales importantes y temporales.

La decisión de la técnica a utilizar para este autor dependía de la edad del paciente y de la deformidad.

Así, en los primeros 6 meses de edad, simples craniectomías son suficientes en cualquiera de las tres variantes referidas.

Cuando el abombamiento es frontal, realiza dos craniectomías parietales que prolonga por la región temporal, más otra craniectomía coronal que se une con la parietal. Se separa el hueso de la duramadre en la porción que cubre al seno longitudinal superior, y finalmente tracciona el fragmento medial hacia el frontal con el que

se une mediante seda. Los fragmentos óseos parietales se suturan a la duramadre.

La corrección con esta técnica es inmediata.

Cuando el abombamiento es occipital, es en esta zona donde se practica la craniectomía que dejará espacio para posteriormente traccionar el fragmento que cubre al seno longitudinal hacia el occipital (Figura 20).

Con las técnicas reflejadas se intentaba conseguir una modificación del cráneo patológico, pero no se trataban otras anomalías como los casos en los que el abombamiento frontal producía un ángulo frontonasal agudo.

En estos últimos casos MARCHAC y RENIER en 1982, (54) introdujeron su técnica para la corrección del ángulo con la práctica de una " barra supraorbitaria " que posteriormente se recolocaba desplazándola aproximadamente 30° hacia el occipucio (Figura 21).

Cuando la modificación del ángulo era mínima, se desplazaba el hueso frontal hacia atrás sin modificar la barra.

Como último estudio o intento por obtener los mejores resultados estéticos, no sólo se han modificado con la cirugía los diámetros patológicos, sino que se ha intentado, como publica en una corta serie de pacientes RODDI, introducir conceptos físico-matemáticos para obtener también una forma esférica en los huesos de la bóveda craneal que, en ocasiones, tienen la curvatura invertida.

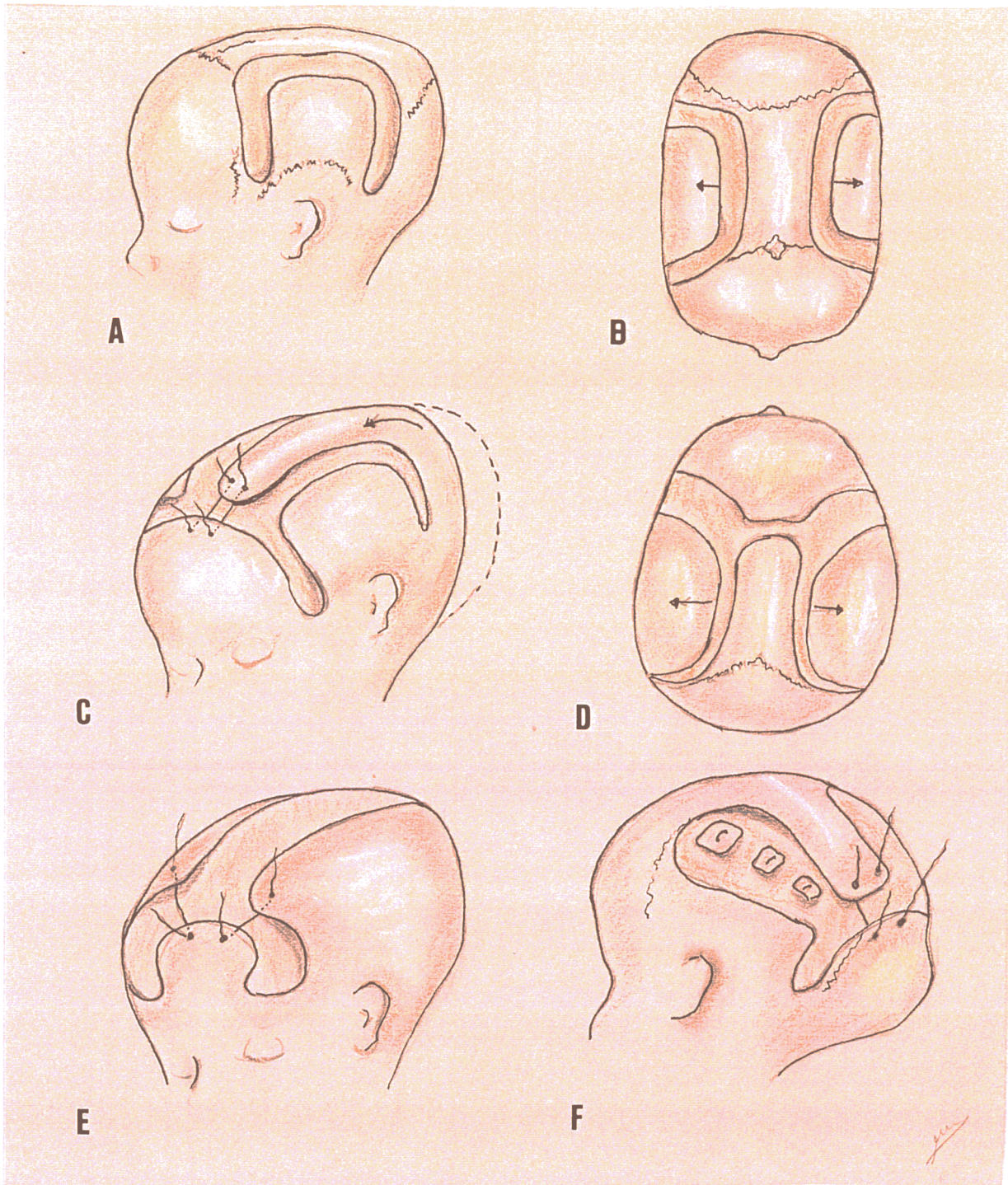


Fig.20. (A.B) Técnica de Schut. (C. D) Técnica "Pi". E. Técnica de Vollmer. F. Técnica de Vollmer para el abombamiento occipital.

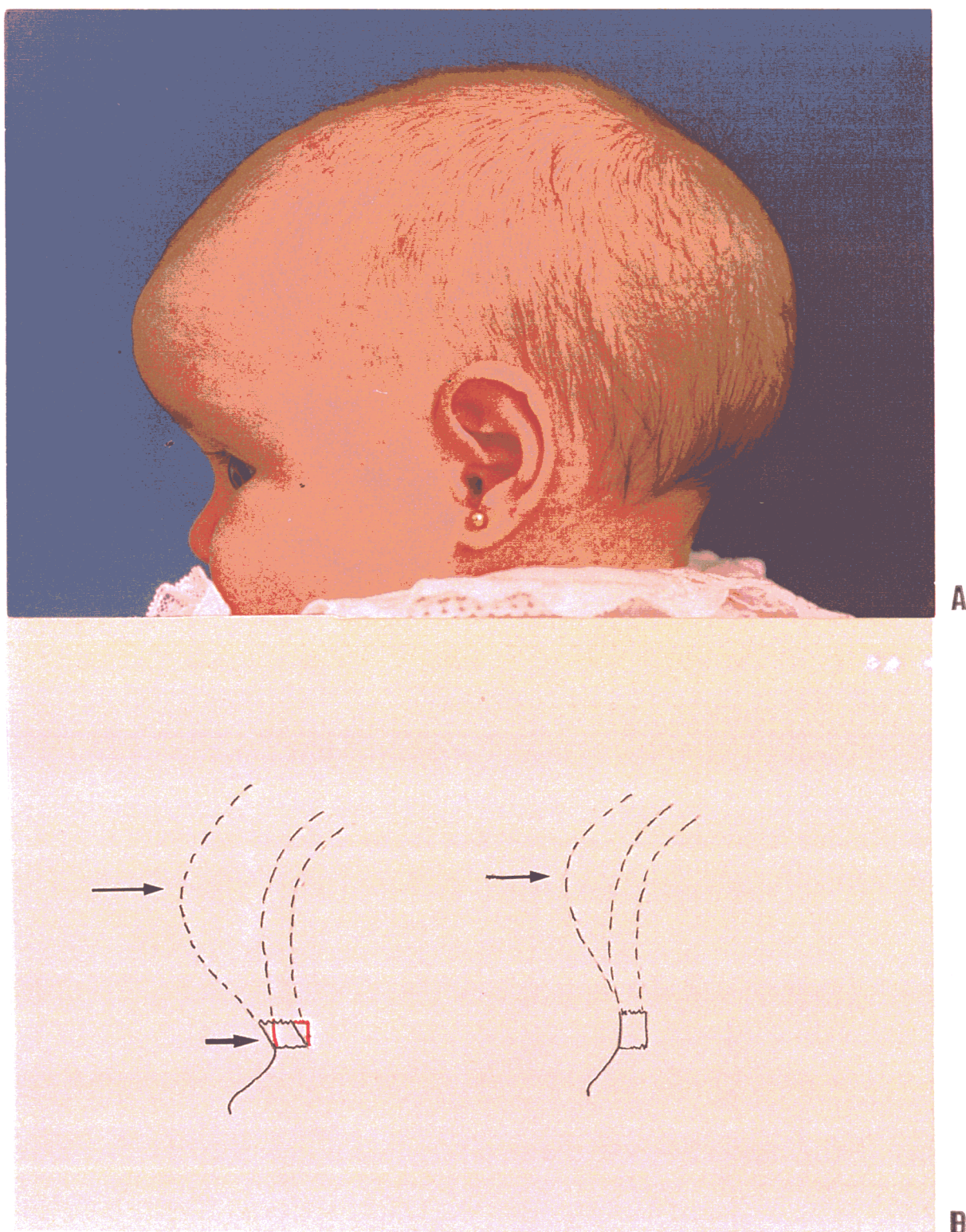


Fig. 21. A. Escafocefalia con ángulo fronto-nasal agudo. B. Izda- Remodelación frontal y desplazamiento de la barra supraorbitaria. Dcha- Remodelación frontal.

Juega con una serie de propiedades del hueso, que le permiten inducir una torsión, gracias a ser bilaminar y a tener curvaturas bidireccionales (83).

Técnicas quirúrgicas en el niño mayor de 10 meses.

Tienen mayores problemas debido a las condiciones que, como anteriormente se reseñaron, debían reunirse en el momento de la intervención para unos resultados óptimos.

Tres factores son los que determinan la remodelación de la bóveda craneal:

Primero, la flexibilidad del hueso que es menor con la edad.

Segundo, la influencia del cerebro en la remodelación una vez realizada la intervención, también disminuida al ser el crecimiento más lento.

Un tercer punto que se debe tener en cuenta, es la persistencia de defectos óseos al ser lenta la reosificación.

Los puntos referidos obligan a una remodelación de la bóveda craneal con un desmontaje previo.

Las causas por las que en ocasiones debemos tratar a pacientes con edades superiores a 10 meses pueden ser debidas a un diagnóstico tardío por un error en el seguimiento del niño; en otras ocasiones, por falta de información y finalmente, por aparecer de forma secundaria en un paciente con hidrocefalia al que se le implanta una

derivación del líquido cefalorraquídeo. No debemos olvidar aquellos casos, aunque poco frecuentes, en los que los padres deciden su intervención después de unos meses de observación en los que comprueban el aumento de la dismorfia craneal.

La técnica descrita por KING para tratar a un paciente con oxicefalia, y que consistió en una fragmentación múltiple, podría haber sido la base para posteriores tratamientos en niños mayores (Figura 1).

MULLAN, en 1959, realizó una remodelación craneal en un niño de 6 años de edad, modificando no solo la bóveda craneal sino ampliando la capacidad de la duramadre con el desdoblamiento de ella (61).

GREENE, en 1988, practicó una fragmentación múltiple con suturectomía sagital, ampliando la fragmentación al hueso occipital cuando el abombamiento era significativo.

Consiguió con este método una remodelación inmediata.

La remodelación en estos pacientes debe extenderse hasta la base del cráneo, para impedir anomalías posteriores que den lugar a malos resultados estéticos (37).

Existe la posibilidad de modificar la morfología del cráneo mediante la transposición de colgajos óseos.

Previamente a la remodelación se marcan sobre la superficie de la bóveda craneal los fragmentos óseos.

Posteriormente se recolocan intentando que la morfología craneal se ajuste a la normal (63).

SUTTON, en 1993, partiendo de la colocación del niño en posición de decúbito prono, (posición de la barca), comienza la remodelación desde la base craneal, para continuar con el hueso frontal y ambos parietales, en los que practica fragmentaciones múltiples que después fija con miniplacas en sus nuevas posiciones (94).

ROUGERIE, describe una técnica de remodelación de la bóveda craneal en niños también mayores, con edades superiores a 6 meses, y con morfología frontal normal. El fragmento parietal se avanza y fija al frontal, el temporal se moviliza fracturándolo en la base (84).

Finalmente, como técnica quirúrgica para la remodelación de la bóveda craneal, en los niños con una edad superior a los 12 meses o en los casos considerados como severos con edades inferiores, entendiendo como severa la sinostosis que produce una elongación craneal extrema con abombamientos frontales y occipitales llamativos, " pinzamientos " fronto-temporales y un ángulo agudo a nivel del vertex craneal. En aquellos casos con abombamientos frontal y occipital importantes, HUDGINS, ha descrito una técnica compleja, con la que se obtienen unos resultados excelentes e inmediatos.

Realiza dos craniectomías frontales y occipitales. Ambos huesos parietales son divididos en varios fragmentos con formas de arcos.

Posteriormente, remodela los huesos frontales y occipital y no repone aquellos que considera necesarios para que el diámetro antero-posterior sea menor y, por lo tanto, más próximo a la normalidad. Sobre los bordes óseos de la escama occipital y de ambos huesos temporales, basalmente, así como sobre el resto de los fragmentos remodelados para una posterior fijación, se practican osteotomías que les dan una mayor flexibilidad (Figuras 22-23).

En estos pacientes es importante no dejar defectos óseos mayores de 1,5-2 cm (44).

Valoración Postquirúrgica.

Las publicaciones realizadas sobre las distintas técnicas quirúrgicas hablan de los resultados estéticos basados en las valoraciones de anomalías en la reosificación, la persistencia de una morfología escafocefálica y las opiniones de los padres (36,58,87).

Para reflejar dichos resultados se han establecido clasificaciones. Algunas sencillas como la de WHITAKER, con cuatro categorías, en las que valora los resultados excelente, la realización de una nueva intervención sobre partes blandas o zonas no tratadas previamente, nuevas osteotomías y la ampliación de las previas con una técnica más complicada.

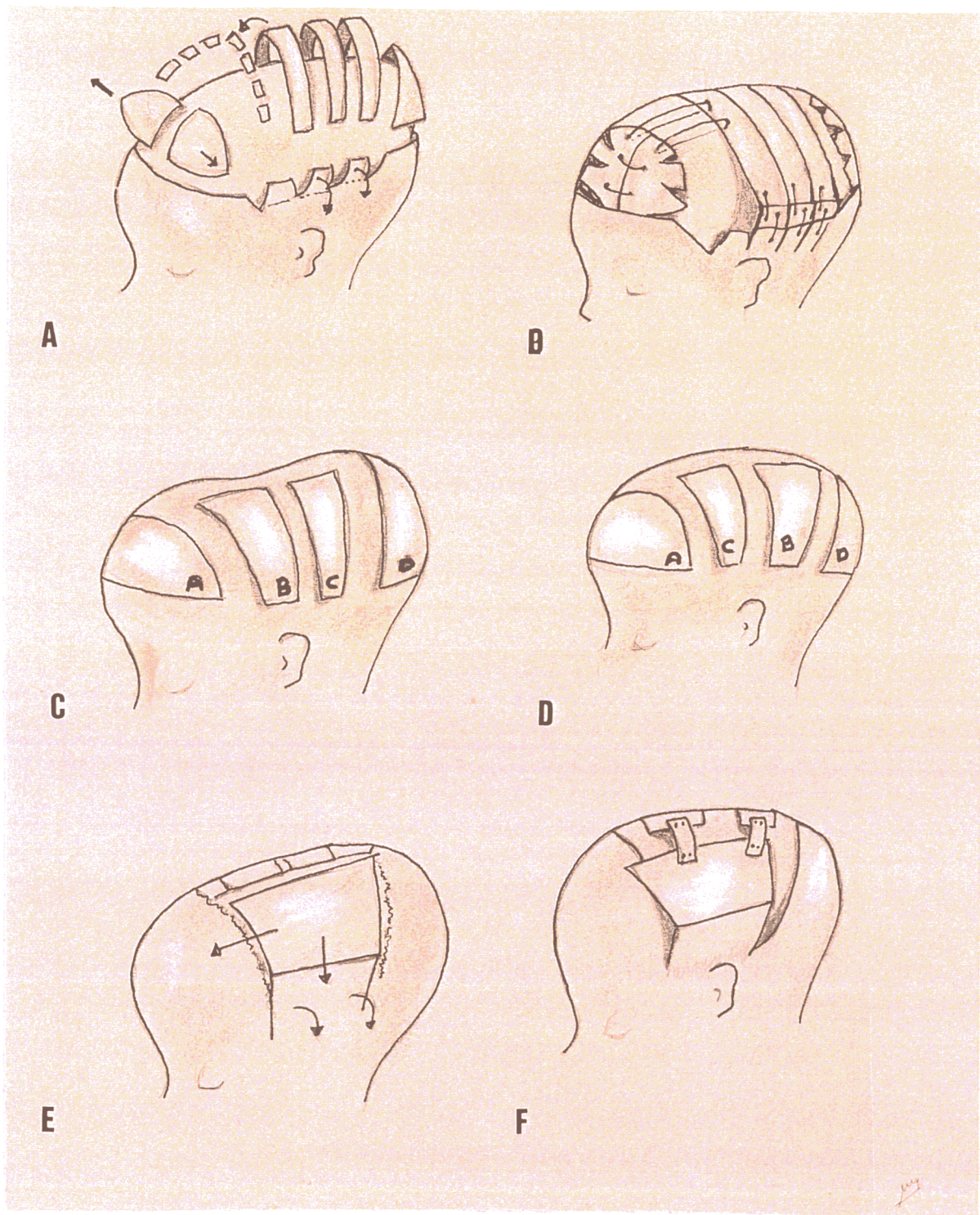
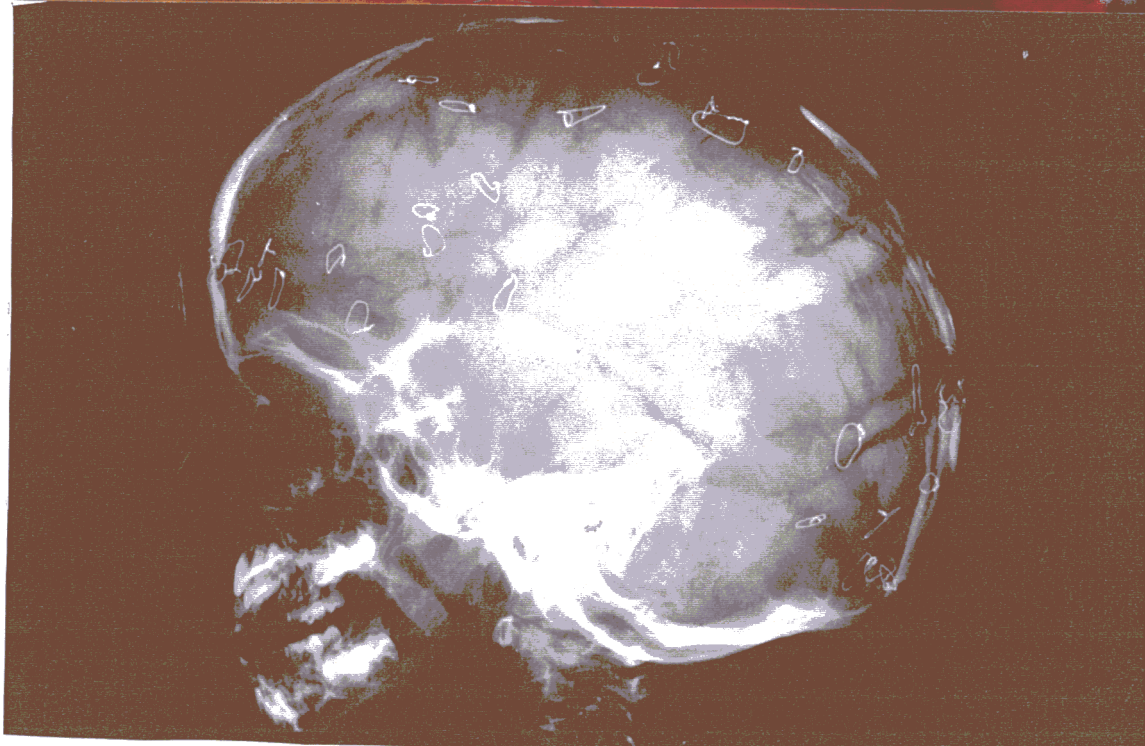


Fig.22. Técnicas quirúrgicas : **A.B.** Hudgins. **C.D.** Transposición de colgajos óseos. **E.F.** Técnica de Rougerie.



A



B

Fig.23. A. Técnica de Hudgins aplicada a un niño con una escafocefalia severa. B. Imagen radiológica posterior al tratamiento.

SLOAN, amplía la clasificación anterior haciendo unas exploraciones minuciosas de los resultados, de manera que son siete las categorías que establece (88).

Nosotros hemos elegido la escala de GREENE (36), ya que creemos que es rápida de aplicar, al tener cuatro grupos en los que los datos que se exploran nos permiten incluso prescindir de un especialista:

-Excelente, cuando existen únicamente irregularidades óseas mínimas, si las hay, palpables sobre la bóveda craneal.

-Bueno, cuando las irregularidades óseas son siempre palpables pero son mínimos los rebordes óseos visibles de las osteotomías.

-Discreto, cuando las anomalías estéticas son visibles, como los abombamientos frontales persistentes.

-Pobre, cuando la anomalía estética es lo suficientemente visible para estar indicada una nueva intervención quirúrgica.

Hay autores, (7,8) que introducen la opinión de los padres para establecer los diferentes grupos según los resultados estéticos, como ya hemos comentado:

-Excelente, cuando el cirujano y los padres están satisfechos.

-Bueno, cuando únicamente los padres están satisfechos.

-Pobre, en este grupo se incluyen los casos cuyo resultado no satisface a los padres ni al equipo de neurocirugía.

Pero estas valoraciones son modificables de forma

subjetiva, por lo que debemos basarnos en parámetros objetivos como el índice cefálico horizontal.

Existen también escasas publicaciones en las que se hace referencia al tiempo de seguimiento de los pacientes una vez tratados.

Unicamente hay dos revisiones publicadas en los últimos años que reúnen las condiciones referidas anteriormente, concediéndolas interés para estudios posteriores. La primera, de KAISER, en la que realiza un estudio comparando los resultados con dos técnicas quirúrgicas y una media de seguimiento de 4.7 años, siendo el parámetro utilizado el índice cefálico horizontal (49), y la segunda, de MARSH, realizada en 1991, quien compara los índices cefálicos antes y después de las dos técnicas que este autor utiliza, practicando estudios con T.A.C y radiología simple de cráneo durante un período de un año (56).

Con respecto a las exploraciones utilizadas para el seguimiento postquirúrgico, hay varias publicaciones en las que se recogen bien la T.A.C craneal o estudios radiológicos de cráneo (25,34,53,56,77,104).

Complicaciones secundarias al tratamiento.

Las complicaciones referidas en series importantes como son las de SHILLITO, DONALD y MATSON, derivan de los materiales utilizados con el propósito de retrasar la reosificación de las craniectomías, y fundamentalmente son

infecciones (7 en una serie de 287 craneosinostosis sagitales por la utilización de polietileno, 2,43%) (45,86).

En 1987 A. CZORNY, publicó una serie de 115 casos de pacientes tratados con los diagnósticos de escafocefalias.

Las complicaciones que describió aparecieron durante la intervención quirúrgica y fueron dos desgarros de la duramadre. En el primero se produjo secundariamente una fístula de L.C.R y en el segundo una hernia cerebral a través del desgarro dural (complicaciones intraoperatorias 1,73%), (15). En el postoperatorio describe en un caso una trombosis del seno longitudinal superior (porcentaje de complicaciones en el postoperatorio 0,8%).

FREDERICK A. BOOP, refiere en su serie de 85 pacientes tratados con la técnica " pi ", cómo durante la intervención quirúrgica se produjeron tres desgarros de la duramadre, y en sólo en un paciente una hipotermia (porcentaje de complicaciones intraoperatorias 4,7%).

En las primeras 24 horas posteriores a la intervención describe un caso de crisis generalizadas (porcentaje de complicaciones en el postoperatorio 1,1%) atribuyéndola a la compresión cerebral secundaria a la disminución del diámetro fronto-occipital. El porcentaje global de complicaciones fue 5,8%.

En el seguimiento de los pacientes tratados en esa serie, sólo en un caso persiste un defecto en la osificación

de 2 cm después de dos años (7,8).

GORDON McCOMB, en su serie de 24 pacientes, refiere una infección por Salmonella a nivel de la colección hemática subyacente a la herida quirúrgica.

Sinostosis de aparición tardía.

Existe un aspecto de las craneosinostosis que no se ha estudiado en profundidad, y es la frecuencia con la que se produce la sinostosis de otras suturas craneales, en pacientes que previamente han sido tratados de una sinostosis simple.

En 1948 INGRAHAM, revisó 50 casos de craneosinostosis, tres de ellos presentaban sinostosis de las suturas sagitales y posteriormente afectación de otras suturas craneales (45).

En 1965 ANDERSON y GEIGER, refieren una incidencia del 2.3% en 204 casos. Todos los pacientes tuvieron una edad inferior a los 18 meses cuando se diagnosticó la segunda sutura cerrada (2).

En una revisión de 178 casos (66) de craneosinostosis en el Hospital Batista de Carolina del Norte, realizada desde 1949 a 1971, se encontraron 6 casos; la incidencia fue del 3.3%.

REDDY, revisa una serie de 11 casos diagnosticados de craneosinostosis unisutural. De los 11 pacientes, 3 presentaron una sinostosis precoz de la sutura sagital.

Dos casos de escafocefalia no se habían intervenido quirúrgicamente. En todos ellos, las sinostosis tardías afectaron a múltiples suturas (79).

PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS.

2. PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS.

La sinostosis precoz, aislada y primaria de la sutura sagital, es sin duda la craneosinostosis más frecuentemente tratada en los servicios de Neurocirugía, como se refleja en las series publicadas por SHILLITO, DONALD-MATSON, ANDERSON, GEIGER y FREDERICK A. BOOP, todos ellos con unas casuísticas importantes (2,7,8,86).

Las técnicas quirúrgicas que se han propuesto como tratamiento han sido diversas, modificándose desde que en 1890 LANE y posteriormente LANNELONGUE, realizaran las primeras craniectomías lineales para evitar las lesiones cerebrales secundarias a las sinostosis precoces de las suturas craneales (21).

Efectivamente, las técnicas utilizadas podríamos decir que han respondido a indicaciones distintas, según los conocimientos existentes y la tecnología disponible.

El conocimiento del crecimiento del cráneo, de las suturas que intervienen en la morfología craneal y del papel que estas desempeñan en la aparición de la hipertensión intracraneal cuando se cierran de forma precoz, ha sido fundamental para marcar las pautas de tratamiento.

Generalmente, la afectación de múltiples suturas acompaña a grandes síndromes (Crouzon, Apert), en los que la indicación quirúrgica no ofrece dudas, tanto por la demanda estética de la familia como por la craneosinostosis.

No sucede lo mismo cuando la sinostosis es primaria y simple.

En estas circunstancias, previamente a atribuirle una sintomatología clínica de Hipertensión Intracraneal, debemos tener en cuenta varios puntos:

- ¿ Cuándo una presión intracraneal es normal o patológica en un niño ?.

Para RENIER, en su estudio sobre la presión Intracraneal en las Craneosinostosis, el limite está en 10 mm de Hg, valores superiores a 15 mm de Hg son considerados patológicos (80).

- Las series publicadas reúnen un número pequeño de pacientes, en los que los registros de la presión se realizaron durante periodos cortos y con métodos diferentes.

No obstante, la incidencia más alta publicada ha sido de un 13% (98,99).

Estos factores nos permiten llegar a la conclusión de que la posibilidad de una afectación cerebral secundaria a una hipertensión intracraneal por una sinostosis precoz simple y primaria es mínima.

Se inicia por lo tanto una segunda etapa en su tratamiento cuando prevalece la estética (siempre en la sinostosis de una sutura de la bóveda craneal) sobre la posibilidad mínima de una Hipertensión Intracraneal.

Han contribuido también a modificar las técnicas

quirúrgicas en su orientación hacia la mejora de la morfología craneal, la aparición de una nueva especialidad entre los años 1960-70, la Cirugía Craneofacial, con las ideas innovadoras de PAUL TESSIER, la tecnología disponible (coagulación bipolar, craneotomo con motor eléctrico) y la moderna neuroanestesia. Todos esos factores, que han ido apareciendo a lo largo de los años, nos proporcionan una gran seguridad y rapidez en la cirugía.

Basandonos en todo lo expuesto, nos planteamos la búsqueda de una técnica que aplicada al cráneo deformado, nos proporcione un aumento de la distancia interparietal y una disminución del diametro fronto-occipital, con unos resultados estéticos excelentes e inmediatos, y con una mínima morbilidad.

La técnica utilizada en la actualidad en nuestro Servicio para tratar a los niños diagnosticados de sinostosis sagital, creemos que reúne las condiciones que consideramos importantes comparadas con las técnicas empleadas anteriormente.

Los objetivos que nos planteamos son los siguientes:

1. Estudiar una serie lo más amplia posible de pacientes diagnosticados de sinostosis sagital primaria.

2. Describir los resultados obtenidos con las técnicas, valorando no sólo el aspecto estético mediante la escala descrita por GREENE, que nosotros hemos adoptado, sino también una valoración objetiva mediante los Índices cefálicos horizontales, previos al tratamiento y posteriores al mismo.

3. Demostrar que la técnica actualmente utilizada, proporciona unos buenos resultados de forma inmediata con mínima morbilidad, teniendo por lo tanto claras ventajas sobre las demás.

ABRIR PACIENTES Y MÉTODOS

